

**DAS ANOREKTALE REFLEXVERHALTEN
BEI KINDERN MIT
MYELOMENINGOCELE**

Irmengard Albertshofer

1977

DISSERTATIONS- UND FOTODRUCK FRANK oHG
8 München 2, Gabelsbergerstraße 15, Tel. 2 8 0 9 0 9 0

Aus der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

DAS ANOREKTALE REFLEXVERHALTEN BEI KINDERN MIT
MYELOMENINGOCELE

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Irmengard Albertshofer
aus
Geltendorf
1977

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 4.10.1977



Mein besonderer Dank gebührt Herrn Professor Dr. W. Ch. Hecker
für die Anregung zu diesem Thema und die Überlassung der Arbeit.

Vor allem möchte ich auch Herrn Priv. Doz. Dr. A. M. Holschneider,
unter dessen Leitung diese Arbeit entstanden ist, für seine stete
Hilfsbereitschaft und seine wertvollen Hinweise bei zahlreichen
Problemen danken.

Inhaltsverzeichnis

	Seite
I. Problematik und Zielsetzung	I
2. Embryologie des Rückenmarks und der Wirbelsäule	2
3. Pathologische Anatomie der dorsalen Schluß- störungen (Spaltbildungen) im Bereich der Wirbelsäule und des Rückenmarks	5
3.1. Zur Nomenklatur	5
3.2. Pathologische Anatomie	5
3.2.1. Spina bifida occulta	6
3.2.2. Spina bifida cystica	6
3.2.3. Spina bifida aperta	7
4. Pathologische Embryologie der dorsalen Schlußstörungen	8
5. Aetiologische Faktoren	10
6. Anatomie des Kontinenzorgans	II
6.1. Topographie	II
6.1.1. Rektum	II
6.1.2. Canalis analis	II
6.1.3. Muskulatur	12
6.1.3.1. Musculus sphincter ani internus	12
6.1.3.2. Musculus sphincter ani externus	12
6.1.3.3. Musculus puborectalis	13

	Seite
6.2. Innervation	13
6.2.1. Somatische Innervation	13
6.2.2. Autonome Innervation	14
6.2.2.1. Sympathische Innervation	15
6.2.2.2. Parasympathische Innervation	17
6.2.2.3. Das intramurale System	18
6.2.2.4. Autonome Innervation der Blase	20
7. Physiologie	21
7.1. Kontinenzfaktoren	22
7.1.1. Musculus sphincter ani internus	22
7.1.2. Musculus puborectalis	24
7.1.3. Musculus sphincter ani externus	28
7.1.4. Rektum	30
7.2. Defäkation	38
7.3. Manometrische Kriterien	39
8. Eigene Untersuchungen	41
8.1. Methode	41
8.2. Untersuchungsprogramm	42
8.3. Krankengut	43
8.4. Klinisch-anamnestische Untersuchung	44
8.5. Einteilung der neurogenen Störungen der anorektalen Kontinenz	49
8.5.1. Upper Motor Neuron Lesion	52
8.5.2. Lower Motor Neuron Lesion	55
8.5.3. Mixed Motor Neuron Lesion	57
8.5.3.1. Typ A: Lower Viscero Motor Neuron Lesion - Upper Somato Motor Neuron Lesion	58

8.5.3.2. Typ B: Lower Somato Motor Neuron Lesion - Upper Viscero Motor Neuron Lesion	58
8.6. Ergebnisse der manometrischen Untersuchungen	59
8.6.1. Lower Motor Neuron Lesion	59
8.6.2. Upper Motor Neuron Lesion	67
8.6.3. Mixed Motor Neuron Lesion	81
8.6.3.1. Typ A	82
8.6.3.2. Typ B	85
9. Diskussion	89
10. Schlußfolgerung	99
11. Zusammenfassung	100
12. Lebenslauf	102
13. Literaturverzeichnis	103

DAS ANOREKTALE REFLEXVERHALTEN BEI KINDERN MIT
MYELOMENINGOCELE.

I. Problematik und Zielsetzung der Arbeit

In den letzten Jahren nehmen mit der steigenden Zahl an überlebenden Kindern mit einer Myelomeningocoele die Probleme ihrer Betreuung immer mehr an Bedeutung zu. Besondere Aufmerksamkeit wurde bisher vor allem der Behandlung der orthopädischen Störungen, des Hydrocephalus und der neurogenen Blasenentleerungsstörungen gewidmet. Die Störungen der anorektalen Kontinenz wurden jedoch nur in Einzelfällen (CUENDET, 1969; FORSYTHE/KINLEY, 1970; TSUCHIDA und Mitarbeiter, 1972; SCOBIE und Mitarbeiter, 1970; WHITE und Mitarbeiter, 1972) untersucht. Diese Untersuchungen, die nach der konventionellen Beurteilungsmethode vor allem auf anamnestischen und klinischen Befunden beruhen, ergaben, daß Kinder im Gegensatz zur Urinkontrolle nur selten unter stärkeren Störungen der anorektalen Kontinenz leiden. Dies ist umso erstaunlicher, als die Blase und das Anorektum in analoger Weise und von denselben Segmenten aus innerviert werden. Man müßte somit annehmen, daß bei Patienten mit einer ausgedehnten Myelomeningocoele die Stuhlkontinenz in gleichem Maß gestört ist wie die Miktion. Um diese Frage klären zu können, schien es uns nötig, elektromanometrische Untersuchungen der anorektalen Kontinenz bei diesen Kindern

durchzuführen, zumal elektromanometrische Defäkationsstudien bei Patienten mit Myelomeningocele in der Literatur bisher fehlen.

2. Embryologie des Rückenmarks und der Wirbelsäule

(OSTERTAG, 1956; STARCK, 1965; HAMILTON/BOYD/MOSSMANN, 1966; ANGEVINE, 1973)

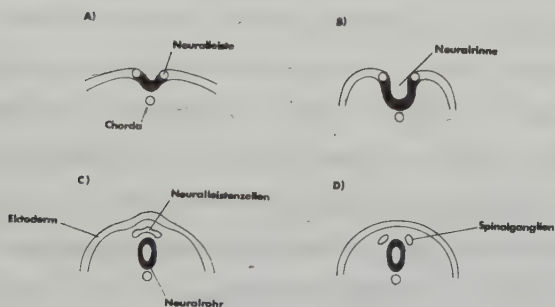
Einer der wesentlichen Vorgänge bei der Entwicklung des Embryos ist der Schluß des Neuralrohrs. Eine klare Vorstellung dieser Vorgänge ist nötig für das Verstehen von Mißbildungen, die die Folge einer Störung dieser Entwicklung sind.

Zu Beginn der dritten Entwicklungswoche wird das zentrale Nervensystem beim menschlichen Embryo als pantoffelförmige Platte aus verdicktem Ektoderm, der Neuralplatte, angelegt. Innerhalb weniger Tage heben sich die Ränder der Neuralplatte an und bilden die Neuralwülste (Abb. I, A). In der Mittellinie entsteht eine Rinne, die Neuralrinne (Abb. I, B). Die Neuralwülste wandern aufeinander zu und verschmelzen in der Mittellinie (Abb. I, C). Bei einer Länge von 2 mm des Embryos ist das Neuralrohr bis auf den Neuroporus anterior und Neuroporus posterior geschlossen, über die es vorübergehend mit der Amnionhöhle in Verbindung steht. Bei einem Embryo von etwa 2,5 mm schließt sich der Neuroporus anterior, bei einer Länge von etwa 3 mm der Neuroporus posterior. Aus dem cephalen Abschnitt dieser geschlossenen Röhre entwickelt sich das Gehirn,

aus dem kaudalen Abschnitt das Rückenmark.

Über dem Neuralrohr verschmilzt das embryonale Ektoderm, vom Sklerotom schieben sich Mesenchymmassen dazwischen und trennen beide Gewebeschichten.

Durch Aussprossung aus dem Winkel zwischen Neuralrohr und Ektoderm bildet sich die Neuralleiste. Beim Schluß des Neuralrohres kommen die Neuralleistenzellen zwischen dem Neuralrohr und dem Oberflächenektoderm zu liegen.



(nach LANGMAN, 1970)

Abb. I: Schematische Querschnitte aufeinanderfolgender Stadien bei der Entwicklung des Neuralrohres

Diese Zellen wandern später nach links und rechts in einen dorsolateral neben dem Neuralrohr gelegenen Bezirk aus (Abb. I). Aus ihnen entwickeln sich die Spinalganglien, die Sympathikoblasten, die Schwann'schen Zellen, die Pigmentzellen, die Mesenchymzellen der Hüllorgane und die Knorpelzellen der Kiemenbögen.

Die Entwicklung der Wirbelsäule beginnt in der vierten Entwicklungswoche. Zellen des Sklerotoms wandern nach medial aus und umgeben die Chorda dorsalis. Durch Verschmelzung der kaudalen Hälfte jedes Sklerotomsegmentes mit der kranialen Hälfte des darauffolgenden wird intersegmentales Gewebe in die Anlage der Wirbelkörper miteinbezogen. Die nach dorsal auswandernden und die Anlage des Rückenmarks umgebenden Zellen des Sklerotoms bilden die Anlage der Wirbelbögen. Um die siebte Entwicklungswoche haben sich aus dieser Anlage knorpelige Wirbel gebildet. Die Wirbelbögen reichen in diesem Stadium nur zur Hälfte um das Rückenmark, die freien Enden sind durch eine dünne mesenchymale Verdichtung verbunden. Erst um die zehnte Entwicklungswoche sind die knorpeligen Wirbelbögen komplett.

3. Pathologische Anatomie der dorsalen Schlußstörungen (Spaltbildungen) im Bereich der Wirbelsäule

3.1. Zur Nomenklatur

Die Nomenklatur der dorsalen Schlußstörungen (Spaltbildungen) im Kopf- und Rückenbereich wird in der Literatur uneinheitlich verwendet. So wurden zum Beispiel alle Spaltbildungen der Wirbelsäule unter dem Begriff Rachischisis zusammengefaßt, während andere Autoren nur offene Rinnenbildungen so bezeichneten. Spina bifida wurde von manchen Autoren als Oberbegriff verwendet, ERNST dagegen reservierte ihn nur für Schlußstörungen der Wirbelsäule mit geschwulstartigen Vorbuchtungen (also auch der Meningocele). PADGET veröffentlichte 1968 eine Zusammenstellung der Einteilungen verschiedener Autoren von 1953 bis 1965, die das Problem der Nomenklatur verdeutlicht, das auch in der neueren Literatur besteht.

3.2. Pathologische Anatomie (LEHMANN 1955, PETERS/LUND 1958, NORMAN 1963, GERLACH/JENSEN 1969)

Wir haben den Vorschlag von PADGET zur Einteilung der Schlußstörungen (Spaltbildungen) der Wirbelsäule und des Rückenmarks übernommen, der sie in Spina bifida occulta, Spina bifida cystica und Spina bifida aperta einteilt. Die Spina bifida cystica wird weiter unterteilt in Meningocele und Myelomeningocele. Haut, Wirbelsäule, Rückenmarkshüllen und Rückenmark sind in unterschiedlichem Ausmaß betroffen.

3.2.1. Spina bifida occulta (Abb. 2, A)

Die Spina bifida occulta stellt die leichteste Form der Schlußstörung der Wirbelsäule dar. Hierbei ist nur die Wirbelsäule von der Schlußstörung betroffen, das Neuralrohr ist geschlossen. Der totale Schluß der Wirbelbögen ist ausgeblieben. Die Spalte wird von einer elastischfibrinösen Membran (Membrana reuniens) abgeschlossen, die in der Regel mit dem Filum terminale oder dem Rückenmark verwachsen ist. Durch das unterschiedliche Wachstum von Wirbelsäule und Rückenmark kommt es zur Zerrung des fixierten Rückenmarks und dessen Wurzeln, die unter Umständen klinische Symptome wie Enuresis, Sphinkterschwäche, Klumpfuß und trophische Störungen der unteren Extremität erklären.

3.2.2. Spina bifida cystica

Die Spina bifida cystica wird unterteilt in Meningocele (Abb. 2, B) und Myelomeningocele (Abb. 2, C). Die Meningocele ist selten. Sie sitzt vornehmlich lumbosakral. Durch die nicht geschlossenen Wirbelbögen wölben sich die liquorgefüllten Rückenmarkshäute vor. Das Rückenmark ist geschlossen und ist nicht mit vorgewölbt. Gelegentlich ziehen die Nervenwurzeln dorsal durch den Liquorsack. Ob die Dura an der Bildung des Bruchsackes beteiligt ist oder ob es sich um die ausgezogene Membrana reuniens handelt, kann nicht unterschieden werden. Nach außen ist die Meningocele von Haut bedeckt. Klinisch können Störungen wie bei der Spina bifida occulta auftreten.

Die Myelomeningocele ist häufiger als die Meningocele. Sie stellt eine von Haut und Rückenmarkshäuten überzogene Vorwölbung des

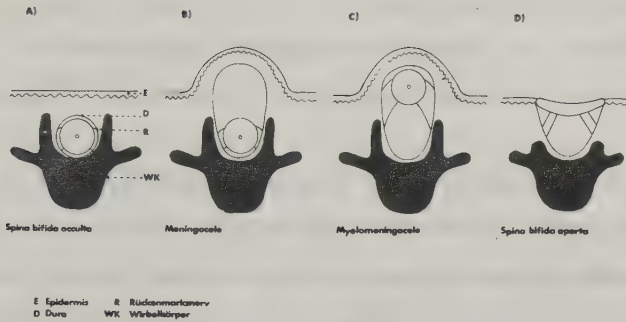


Abb. 2: Die verschiedenen Formen der dorsalen Schlußstörungen (Spaltbildungen)

Rückenmarks dar. Der Zentralkanal kann ausgeweitet sein (Myelocystocele); ist die Myelomeningocele kombiniert mit einer Meningocele, so spricht man von einer Meningomyelocystocele. Die Mißbildung findet sich am häufigsten lumbosakral, kann aber überall und an verschiedenen Stellen der Wirbelsäule gleichzeitig auftreten.

3.2.3. Spina bifida aperta (offene Myelomeningocele)

Die ausgeprägteste Form der dorsalen Schlußstörungen (Spaltbildungen) ist die Spina bifida aperta. Bei ihr ist das Neuralrohr nicht geschlossen und das Rückenmark liegt als nicht weiter differenzierte Neuralplatte offen auf der Körperoberfläche. Die Wirbelbögen fehlen völlig. Obwohl es im Bereich

des mißgebildeten Rückenmarks nicht zu einer regulären histologischen Differenzierung gekommen ist, treten doch von der Ventralseite der Neuralplatte Nervenwurzeln aus, sodaß auch Ganglienzellen in dem Markrudiment vorhanden sein müssen.

4. Pathologische Embryologie der dorsalen Schlußstörungen (Spaltbildungen) im Bereich der Wirbelsäule und des Rückenmarks

Die embryologischen Vorgänge, die zu Schlußstörungen (Spaltbildungen) im Bereich der Wirbelsäule und des Rückenmarks führen, werden in der Literatur unterschiedlich dargestellt. Die meisten Theorien, die die Entwicklung dieser Fehlbildung zu erklären versuchen, können in zwei Grundkonzepte zusammengefaßt werden:

1. Die Fehlbildung ist Folge einer erneuten S p a l t u n g des primär schon geschlossenen Neuralrohrs.
2. Die Fehlbildung entsteht durch eine primäre V e r s c h l u ß - s t ö r u n g des Neuralgewebes.

MORGAGNI stellte schon 1769 die Theorie auf, daß excessive Liquoransammlung eine Wiedereröffnung des schon geschlossenen Neuralrohrs bewirken könnte. Von RECKLINGHAUSEN veröffentlichte 1886 die Theorie, daß ein Fehlen des Neuralrohrschlusses zu dieser Fehlbildung führen könnte. Die Theorie MORGAGNIS wird vor allem von den Untersuchungen von GARDNER (1968), PADGET (1968) und KEEN (1962) unterstützt. JELINEK (1960) konnte sogar demonstrieren, daß mechanisches Öffnen eines schon geschlossenen Neuralrohrs bei

einem Hühnerembryo zu einer Anencephalie führen kann. Von den meisten Embryologen wird heute allerdings die Theorie von VON RECKLINGHAUSEN, d. h. das Fehlen des primären Verschmelzungsvorgangs der Neuralfalten, anerkannt. Störfaktoren müßten somit schon vor dem Schluß des Neuralrohrs einwirken.

Als Ursache für die Entstehung der Spina bifida occulta und Spina bifida cystica wird allgemein eine primäre Störung der Entwicklung des Achsenskeletts angenommen. Durch eine Störung des dorsalen Mesenchyms kommt es nicht zu einem Verschuß der Wirbelbögen. Durch hernienartige Vorwölbung der Rückenmarkshäute entsteht eine Meningocele. Ist das Rückenmark in den Liquorsack verlagert, entsteht eine Myelomeningocele.

Die exakte Pathogenese dieser Schlußstörungen (Spaltbildungen) ist noch nicht klar und erfordert weitere Untersuchungen der experimentellen Embryologie.

5. Aetiologische Faktoren

Über die Aetiologie der dorsalen Schlußstörungen wurden viele Hypothesen aufgestellt. Auf genetische Faktoren haben LAURENCE (1969) und FUHRMANN (1971) hingewiesen. CARTER (1967) vermutet, daß durch exogene Noxen die Schwelle für eine Manifestation herabgesetzt werden könnte. LAURENCE und CARTER und ROBERTS geben ein Risiko von 1 : 10 an, wenn bereits zwei Kinder mit Mißbildungen des Zentralnervensystems in einer Familie geboren wurden.

Als exogene Ursachen werden unter anderem die Härte des Wassers (LOWE 1971) oder Aminopterin diskutiert. BARRY (1957) weist auf die unterschiedliche geographische Verteilung dieser Mißbildungen (England 4,2/1000 Lebendgeborene, Irland 2,8/1000, 1,5/1000 in Südostengland, Mittelmeerländer: ungewöhnlich), auf rassische (bei Negern sehr selten) und auf soziale Häufigkeitsunterschiede hin. Allerdings wurde bis heute noch kein definitiver Faktor (z. B. interkurrenter Infekt der Mutter) gefunden. Somit ist auch über die Möglichkeit einer Prevention - abgesehen von genetischer Beratung betroffener Familien - nichts bekannt.

6. Anatomie des Kontinenzorgans

6.I. Topographie (STELZNER 1959, STONESIFER 1960,
WALDEYER 1969, LAWSON 1970, 1974)

6.I.1. Das Rektum

Das Rektum geht am kranialen Rand des dritten Kreuzbeinwirbels aus dem Sigmoid hervor. Es ist nicht ein gerades Rohr, sondern zeigt konstant zwei Krümmungen in der Sagittalebene. Die obere Krümmung, die Flexura sacralis, legt sich der gekrümmten Beckenfläche des Kreuzbeins an, die untere, die Flexura perinealis, weist mit ihrer Konvexität nach vorn. Neben diesen konstanten Krümmungen kommen noch verschiedene inkonstante Krümmungen in der Frontalebene vor, die das Rektum von links und rechts einschneiden. Innen zeigt das Rektum meist drei halbmondförmige Querfalten. Ziemlich konstant ist etwa 6,5 cm oberhalb des Anus die Plica transversalis recti (Kohlrauschsche Falte). Zwei kleinere Querfalten liegen links und sind inkonstant. Der oberhalb der Querfalten gelegene Teil ist zur Ampulla recti erweitert. Analwärts verjüngt sich die Ampulle trichterförmig und geht in den Canalis analis über.

6.I.2. Canalis analis

SANSON (1817) teilte das Rektum in drei Teile, wobei der dritte Teil der terminalen Enge bis zum Anus entsprach. SYMINGTON bezeichnete 1888 diesen Teil erstmals als Canalis analis. MORGAN und THOMPSON (1956) bezeichneten als Canalis analis den Teil des Darmrohres, der zwischen Beckenboden und Anus liegt. Für

LAWSON (1974) gilt der Teil des Verdauungskanal als Analkanal, der zwischen Linea dentata (Übergang vom hochprismatischen zum geschichteten Plattenepithel) und Anus liegt. Den Teil, der zwischen Beckenboden und Linea dentata liegt, bezeichnet er als Pars analis recti. Der Analkanal läßt sich in drei Zonen einteilen: die Zona columnaris mit sechs bis acht Längsfalten, den Columae anales, die Zona haemorrhoidalis, die am Sphincter ani internus angeheftet ist, und die Zona cutanea mit geschichtetem verhornten Plattenepithel.

6.1.3. Muskulatur

6.1.3.1. Musculus sphincter ani internus

Der Musculus sphincter ani internus stellt eine terminale Verdickung der glatten Ringmuskelschicht des Rektums dar. Nach LAWSON wird er durch den Musculus puboanalis und das Ligamentum sacrococcygeum, die in der Analhaut unter der mucocutanen Grenze ansetzen, in zwei Abschnitte unterteilt. Die Fasern des oberen Teils verlaufen nach medial distal und erhalten große Anteile aus der Längsmuskelschicht. Die Fasern des unteren Teils verlaufen immer weniger steil abwärts bis sie nahe dem unteren Rand des Muskels horizontal und schließlich nach medial aufwärts verlaufen. Dieser Teil erhält keine wesentlichen Anteile mehr aus der Längsmuskelschicht.

6.1.3.2. Musculus sphincter ani externus

Seit HOLL (1896) und THOMPSON (1899) werden drei Teile des Musculus sphincter ani externus beschrieben: die Pars profunda,

Pars subcutanea und Pars superficialis. LAWSON (1974) unterscheidet nur zwischen einem tiefen und einem oberflächlichen Teil. Die Pars profunda verläuft ringförmig, wobei die oberen Fasern auf beiden Seiten des Perineums ansetzen, während die unteren Fasern einen kompletten Muskelring bilden. Die Pars superficialis wird von LAWSON in einen medialen und einen lateralen Abschnitt unterteilt. Die medialen Muskelbündel, die in der vertikalen Ebene des inneren Schließmuskels liegen, ziehen direkt unter der Analhaut ringförmig um den Analkanal. Die lateralen Bündel bilden eine horizontale Muskelschicht im Subcutangewebe der Perianalhaut.

6.1.3.3. Musculus puborectalis

Der Beckenboden, das Diaphragma pelvis, wird von den Musculi ileococcygeus und pubococcygeus gebildet. Der wichtigste Anteil für die anale Kontinenz ist der Musculus puborectalis, der caudale Anteil des Musculus pubococcygeus. Er verläuft von der Rückseite des Os pubis auf Höhe der oberen Hälfte des Anorektums um den Enddarm und verbindet sich hinter dem Rektum mit den Fasern der Gegenseite. Da der Musculus puborectalis schlingenförmig um das Rektum angelegt ist, wird der Enddarm bei Kontraktion seitlich und von hinten komprimiert und gleichzeitig nach vorne abgewinkelt.

6.2. Innervation

6.2.1. Somatische Innervation

Die Musculi sphincter ani externus und puborectalis werden vom Ramus haemorrhoidalis inferior des Nervus pudendus, der aus dem

3. und 4. Sakralnerven hervorgeht, und von einigen Ästen des Plexus coccygeus (S_4 , S_5) sowie vom Ramus perinealis des Nervus pudendus versorgt. Der Analkanal und die perianale Haut werden sensibel ebenfalls von somatosensiblen Fasern des Ramus haemorrhoidalis des Nervus pudendus versorgt. Der Nervus pudendus ist somit ein gemischter Nerv, der sowohl sensible als auch motorische Fasern führt.

6.2.2. Autonome Innervation

Die glatte Muskulatur des Anorektums wird von efferenten und afferenten Nerven versorgt, die dem vegetativen Nervensystem angehören. Die Nervenzellen des vegetativen Nervensystems, dessen Ursprungsgebiet nach den bisherigen Ergebnissen die Neuralleiste und die Medullarplatte umfaßt (STOCHDORPH, 1974), differenzieren sich im mesodermalen Blastem um die primitiven Gefäße und die Darmanlage. Die Differenzierung setzt zu dem Punkt ein, in dem die Nervenzellen aus dem Zentralnervensystem in das Blastem vorsprossen (STOCHDORPH, 1961). Sie kann im entwicklungsmechanischen Experiment durch Wegnahme des Medullarrohres oder der Neuralleiste gestört werden. Bei schweren Hemmungsmißbildungen wie Anencephalie und Amyelie hat man die para- und prävertebralen Ganglien des vegetativen Nervensystems teils unverändert, teils hypoplastisch gefunden. Das Fehlen dieser Anteile oder eine Totalaplasie des vegetativen Nervensystems ist noch nicht beobachtet worden (STOCHDORPH, 1961).

6.2.2.1. Sympathische Innervation

Die sympathischen Nervenfasern für die glatte Muskulatur des Rektums und des Musculus sphincter ani internus entspringen aus den oberen Lumbalsegmenten ($Th_{12} - L_2$) und ziehen über die lumbalen Ganglien des paravertebral gelegenen Grenzstrangs zu den großen prävertebralen Ganglien des Bauchraumes, die ventral der Bauchaorta liegen. Die visceromotorischen Fasern für die glatte Muskulatur und die viscerosensiblen Fasern für die Eingeweidesensibilität einschließlich sekretorischer und vasokonstriktorischer Fasern nehmen nach MITCHELL (1953), KUNTZ (1955) und MONNIER (1968) ihren Ursprung im Ganglion mesentericum inferior. Die Untersuchungen von LANGLEY und ANDERSON (1895 a, b) ergaben, daß die sympathischen Nervenfasern zum Colon und Rektum im Ganglion mesentericum inferior teilweise umgeschaltet werden, der übrige Teil jedoch das Ganglion durchläuft und weiter peripher umgeschaltet wird. Die präganglionären sympathischen Nervenfasern durchlaufen den aus dem Plexus aorticus hervorgegangenen Plexus hypogastricus (LANGLEY und ANDERSON 1894/95, M'FADDEN und Mitarbeiter 1935) und enden synaptisch an den postganglionären Neuronen im Plexus pelvici. Fluoreszenzhistochemische Untersuchungen von COSTA und FURNESS (1973) zeigten, daß einige, das Rektum und den inneren Schließmuskel versorgenden sympathischen Fasern direkt von den sakralen paravertebralen Ganglien ausgehen und den rektalen Arterien folgen und daß andere entweder ihren Ursprung im Plexus pelvici haben oder den Plexus ohne ganglionäre Unterbrechung durchlaufen, aber daß kein sympathisches Axon für den Sphinkter vom Ganglion

mesentericum inferior ausgeht.

Die Axone der ganglionären Neurone ziehen mit den Gefäßen zu den intramuralen Ganglien des Intestinaltrakts, auf die sie einen hemmenden Einfluß ausüben. Die Längs- und Ringmuskulatur im Bereich des Dickdarms haben beim Menschen eine dichtere sympathische Versorgung als die übrigen Darmabschnitte (BAUMGARTEN 1967, CAPURSO 1968). Die Axone, die nach Untersuchungen von FURNESS und COSTA (1971) nach Eindringen in die Darmwand bis zu 1 cm ohne Aufzweigungen verlaufen, bilden ein dichtes Netzwerk um die Ganglien. Die Untersuchungen von NORBERG (1964) und JAKOBOWITZ (1965) bestätigen frühere Beobachtungen, daß viele adrenerge Fasern die Ganglien des Plexus myentericus umgeben, jedoch nur wenige Fasern die Muskulatur versorgen. Diese anatomischen Beobachtungen legen die Vermutung nahe, daß die Hemmung der Darmmotilität durch ihre Wirkung auf die Ganglien verursacht wird. Diese Hemmung könnte entweder durch eine Stimulation von intramuralen Hemmneuronen oder über eine Hemmung von intramuralen erregenden Neuronen erfolgen (BAUMGARTEN und Mitarbeiter 1972). Untersuchungen von FURNESS und COSTA (1974) ergaben, daß das von den Nervenfasern im Plexus Auerbach freigesetzte Noradrenalin - möglicherweise durch Hyperpolarisation der Zellkörper - zu einer Verringerung der erregenden Wirkung der intramuralen cholinergen Neurone auf die Muskulatur führt. Nur bei hochfrequenter Stimulation reagiert in vivo das Noradrenalin per Diffusion direkt mit der Muskulatur über Alpha- und Betarezeptoren.

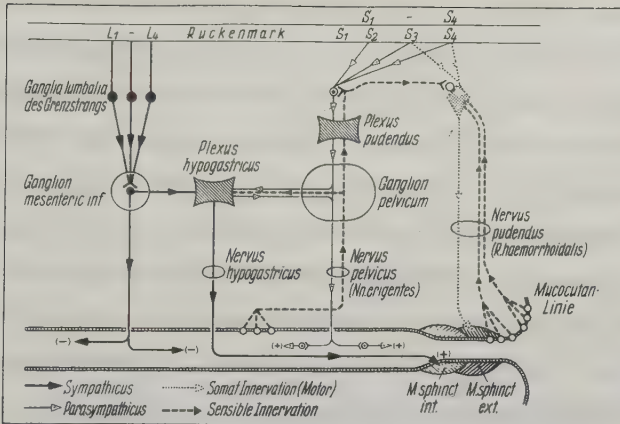


Abb. 3: Schematische Darstellung der Innervation des Anorektums

Im Gegensatz zur komplizierten Einflußnahme extramuraler autonomer Nerven auf das intramurale System des Rektums verzweigen sich die zum Musculus sphincter ani internus herantretenden sympathischen Fasern direkt zwischen den glatten Muskelzellen. Die dichte sympathische Nervenversorgung des Sphinkters findet ihren Ausdruck in einem doppelt so hohen Noradrenaliningehalt des Sphinkters gegenüber dem angrenzenden Rektum (BAUMGARTEN und Mitarbeiter, 1973).

6.2.2.2. Parasympathische Innervation

Die parasympathische Versorgung des distalen Colons und Rektums erfolgt durch die Nervi pelvici (erigentes), deren Nervenfasern aus dem 2., 3. und 4. Rückenmarkssegment

entspringen. Über den zweiten bis vierten Sakralnerven gelangen sie zum Plexus pudendus und von hier zum großen Beckengeflecht des Plexus pelvinus. Die Umschaltung in postganglionäre Fasern erfolgt entweder hier (extramuraler Parasympathicus) oder in den Ganglienzellen des Plexus Auerbach und Plexus Meissner (intramuraler Parasympathicus). Der Verlauf vom Plexus pelvinus zum Colon ist umstritten. LANGLEY und ANDERSON (1896 a, b) sowie DEBAISIEUX (1917) wiesen nach Durchtrennung der Nervi pelvici degenerierte Fasern in den Nervi hypogastrici nach. KUNTZ und MOSELEY (1936) haben bei ähnlichen Versuchen keine aufsteigenden Anteile in den Nervi hypogastrici gefunden. SCHABADASCH (1928) hatte dagegen Äste in die Nervi hypogastrici verfolgen können, ebenso später WOODBURN (1956), MELMAN (1958), ZOLINA (1962) und andere. KIMMEL und MC CREA (1958) stellten fest, daß ein Teil dieser Fasern über das Ganglion mesentericum inferior hinaus bis in den Plexus aorticus gelangt und von hier zum Colon transversum und Colon ascendens. Untersuchungen von STACH (1971) ergaben, daß ein Teil der Nervi pelvici in die Wand des Rektums und Sigmoide eindringt und entgegen früheren Ergebnissen die Nerven auch weiterhin als kompakte Stränge zwischen Längs- und Ringmuskulatur bis zum Colon ascendens aufsteigen.

6.2.2.3. Das intramurale System

Intramural bilden die feineren Verzweigungen des vegetativen Systems zwei Darmgeflechte, den Plexus myentericus (Auerbach) zwischen Longitudinal- und Ringmuskelschicht, der beide Muskelschichten innerviert, sowie den Plexus submucosus (Meissner),

der in der Submucosa gelegen die Muscularis mucosae innerviert. Verschiedene Autoren haben auch einen Plexus subserosus beschrieben, besonders im Bereich des Magens. In diese Plexus sind Ganglienzellen eingelagert, die nicht mit Sicherheit dem Sympathicus oder Parasympathicus zugeordnet werden können. IRVIN konnte 1932 erstmals zeigen, daß der distale Magenbereich, das Kolon und das Rektum die größte Ganglienzelldichte von $18000/\text{cm}^2$ besitzen, während sie im übrigen Gastroenteraltrakt deutlich niedriger ist. Die Ganglienzellen der Plexus Auerbach und Meissner nehmen in Höhe des Sphincter internus abrupt ab und entsenden efferente Fasern in die Sphinktermuskulatur (IRVIN 1932, KUNTZ 1953, FLEISCHHAUER, HOLSTEIN und STELZNER 1966). LEUTENEGGER (1969) fand dagegen im Bereich des inneren Schließmuskels vereinzelt Ganglienzellen. Untersuchungen von ALDRIDGE und CAMPBELL (1968) zeigen, daß kranial der Linea pectata eine Zone von unterschiedlicher Länge besteht, in der keine Ganglienzellen nachgewiesen werden können. Kranial dieser Zone waren in den folgenden 4 - 5 mm Ganglienzellen zunächst nur vereinzelt, dann jedoch in normaler Verteilung nachweisbar. Vereinzelt konnten Ganglienzellen auch unterhalb der Linea pectata gefunden werden. Im Bereich der aganglionären Zone werden die Muskelzellen durch Dentriten versorgt, die von den Ganglienzellen oberhalb dieser Zone stammen. BAUMGARTEN und Mitarbeiter (1970, 1972, 1973) zeigten, daß dem Sphincter internus in seinem unteren analen Bereich die nicht-adrenergen, hemmenden P-Neurone fehlen, die von BENNETT/BURNSTOCK/HOLMANN (1966) sowie BURNSTOCK und Mitarbeiter (1970) für die intestinale Hemmung verantwortlich gemacht wurden.

6.2.2.4. Autonome Innervation der Blase

Die Blasenmuskulatur wird ebenfalls vom Sympathicus und Parasympathicus versorgt. Beide enthalten afferente und efferente Fasern zu den Reflexzentren im Rückenmark und den übergeordneten Zentren im Gehirn.

Die parasympathischen Nervenfasern entspringen aus den Rückenmarkssegmenten $S_2 - S_4$, ziehen über den mittleren Ast des Plexus pudendus und erreichen als präganglionäre Fasern der Nervi pelvici den Plexus pelvici. Von hier ziehen sie ohne Umschaltung über den Plexus vesicalis zur Blase. MC CREA fand akzessorische parasympathische Nervenfasern, die nicht im Plexus pelvici, sondern als eigene Bahnen in der lateralen Beckenfaszie verlaufend die Blase direkt erreichen. Die präganglionären Parasympathicusfasern haben ihre Synapse zum Teil außerhalb, zum Teil aber in der Blasenwand selbst liegen. Ein kurzes postganglionäres Neuron versorgt die Muskulatur (Musculus Detrusor). Reizung des Parasympathicus führt zu einer Kontraktion der Blasenmuskulatur.

Die sympathischen motorischen Fasern der Blase entspringen aus Zellkomplexen in den unteren thorakalen und oberen lumbalen Segmenten ($T_{II} - L_2$). Über die Vorderwurzeln laufen sie ohne Umschaltung durch die paravertebralen Ganglien und aszendieren bzw. deszendieren einige Segmente, um dann zu den großen prävertebralen Ganglien des Bauchraumes zu ziehen. Ein Großteil der Fasern zieht von hier zu den Plexus intermesentericus und mesentericus inferior, die restlichen Fasern zusammen mit Ästen aus den 3. und 4. lumbalen Ganglien als Nervus praesacralis

abwärts. Dieser teilt sich in Höhe des I. Sakralwirbels in die Nervi hypogastrici und endet synaptisch am Ganglion hypogastricum. Die postganglionären Fasern ziehen von hier zu den glatten Muskelfasern des Trigonums, der Ureterenostien und zu den den inneren Schließmuskel bildenden Muskelfasern der Blasenmuskulatur. Stimulation des Nervus praesacralis führt beim Menschen zu einer Kontraktion der Ureteröffnungen, des Trigonums, des als inneren Schließmuskel wirkenden Anteils der Detrusormuskulatur sowie der Ducti ejaculatorii und der trigonalen Blutgefäße. Durchtrennung des Sympathicus führt zu verminderter Blasenkapazität und erhöhter Miktionsfrequenz.

7. Physiologie

Neben der genauen Orientierung über die Innervation des Kontinenzorgans ist eine genaue Kenntnis der Kontinenzmechanismen und des Defäkationsablaufs nötig, um die bei den Patienten mit Myelomeni-gocele auftretenden Störungen beurteilen zu können.

Kontinenz bedeutet die Fähigkeit, die Defäkation unwillkürlich und willkürlich zu unterdrücken bis eine Stuhlentleerung möglich oder erwünscht ist. Die Faktoren, die hierbei eine Rolle spielen, sind noch nicht vollständig geklärt und in der Literatur widersprüchlich interpretiert. Übereinstimmung besteht heute darin, daß den Musculi sphincter ani internus, sphincter ani externus und puborectalis sowie dem Rektum eine wenn auch unterschiedlich interpretierte Bedeutung bei der Aufrechterhaltung der Kontinenz zukommen.

7.1. Kontinenzfaktoren

7.1.1. Musculus sphincter ani internus

Der Musculus sphincter ani internus verharret einerseits in einer tonischen Dauerkontraktion, andererseits führt rektale Distension zu einer reflektorischen Erschlaffung des Muskels. Der Druckverlauf elektromanometrischer Ableitungen vom Anorektum gesunder Kinder (HOLSCHNEIDER 1974) zeigt einen zwischen Rektum und Anorektum bestehenden Druckgradienten von 15 - 23 mmHg und ist charakterisiert durch langsame fluktuierende Wellen mit einer Amplitude von 1,5 bis 5 mmHg und einer Frequenz von 12 - 16/Minute. Alle 30 bis 80 Sekunden treten periodisch spontane Relaxationen oder Hemmungen der Fluktuation ein.

Die Druckbarriere des Anorektums gewährleistet einen effektiven Widerstand gegen rektale Druckerhöhungen. Sie wird übereinstimmend als Summe der tonischen Ruheaktivität der Musculi sphincter ani internus, sphincter ani externus und puborectalis betrachtet. Allerdings wird unterschiedlich beurteilt, welcher Muskel der wichtigste Faktor bei ihrer Aufrechterhaltung ist. Entgegen der Auffassung von SCHÄRLI (1971) und STEPHENS (1953, 1963), die den Musculus puborectalis hauptsächlich dafür verantwortlich machen, sowie von ALLGÖWER/FENNER (1967), HARDY (1967) und GOLIGHER/HUGHES (1951) ist nach PARKS und Mitarbeiter (1962), CONNELL/FRANKEL/GUTTMANN (1963), DUTHIE/WATTS (1965), STELZNER (1965) und HOWARD (1970) die tonische Aktivität des Musculus sphincter ani internus der wichtigste Faktor für die anorektale Druckbarriere, da bei ihren Untersuchungen bei Patienten mit Paraplegie trotz Lähmung der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur ein gleichbleibender

Ruhedruck persistierte. Unterstützt werden diese Ergebnisse durch Beobachtungen von BENNETT/DUTHIE (1964), die nach einer Sphinktermyotomie des Musculus sphincter ani internus eine Reduktion des anorektalen Drucks um 50 % registrierten.

Rektale Distension führt zu einer Erschlaffung des inneren Schließmuskels und einer simultanen Hemmung der Fluktuationen, die solange anhält, bis der tiefste Punkt der Relaxation erreicht ist. Sie ist sowohl von der Rektumampulle aus als auch vom tiefen Rektum und parapuborektalen Perzeptionsfeld aus auslösbar. Die Rezeptoren müssen somit im Bereich der Rektumwand, des Musculus puborectalis und parapuborektalem Gewebe liegen.

Die Relaxation wurde bereits 1877 von GOWERS beschrieben. Er führte seine Untersuchungen an Patienten mit Querschnittslähmung durch und führte dieses Erschlaffungsphänomen ausschließlich dem Sphinkter internus zu. Dieser Befund wurde inzwischen mehrfach bestätigt (SCHUSTER und Mitarbeiter 1963, 1965, 1968, SCHNAUFER und Mitarbeiter 1967, SCHÄRLI und KIESEWETTER 1969, 1970, USTACH und Mitarbeiter 1970, TOBON und Mitarbeiter 1968, 1974, VARMA und STEPHENS 1972, HOWARD 1970, SCHÄRLI 1971, 1974, HOLSCHNEIDER/METZLER 1974). Dagegen halten STELZNER (1965, 1967, 1972, 1974) und BAUMGARTEN und Mitarbeiter (1973) die reflektorische Relaxation mit physiologischen Drucken für ein Meßartefakt. Ebenso bestreiten HARRIS und POPE (1964), sowie KATZ und Mitarbeiter (1967) die Möglichkeit einer Relaxation. Nach Ansicht von GASTON (1948), SCHÄRLI/KIESEWETTER (1970), ARHAN/FAVERDIN (1971) übt die Relaxation des Musculus sphincter ani internus einen vorbereitenden Effekt auf die Defäkation aus, da das Rektum weniger Kraft braucht um den

anorektalen Widerstand zu überwinden. Weiter ermöglicht die Senkung des analen Drucks einen Kontakt des hypersensiblen Analkanals mit Darminhalt, in dessen Wand DUTHIE und GAIRNS (1960) zahlreiche neurale Tastkörperchen nachgewiesen haben, deren Reizung zu einer Diskrimination von Luft, flüssigem oder festem Stuhlinhalt und zu einem Bewußtwerden der Kontinenzgefährdung führt. Somit übt der Relaxationsreflex sowohl eine Defäkationsfunktion als auch eine Kontinenzfunktion aus.

Da die Relaxation nach tiefer Rückenmarksdurchtrennung und nach Durchtrennung der Cauda equina oder der sakralen Nervenwurzeln weiter bestehen bleibt, kann angenommen werden, daß der Reflex nicht spinaler Natur ist (DENNY-BROWN/ROBERTSON 1935, GOWERS 1877, SCHUSTER und Mitarbeiter 1963), sondern autonomen Charakter besitzt. Da bei Patienten mit Megacolon congenitum keine Internusrelaxation ausgelöst werden kann (SCHUSTER 1965, SCHÄRLI 1972), muß gefolgert werden, daß der Reflex in den untersten rektalen Ganglienzellen des Plexus myentericus umgeschaltet wird. Aufgrund pharmakologischer Studien (BURNSTOCK/CAMPBELL 1966, DAY/WARREN 1968 und HOWARD/NIXON 1968) wird eine neurale Reizübertragung durch hemmende nicht-adrenerge Neurotransmitter diskutiert.

7.1.2. Musculus puborectalis

Der Musculus puborectalis hat sowohl eine motorische als auch eine sensible Funktion. Bei der motorischen Funktion kann eine tonische, eine reflektorische und eine willkürliche Aktivität unterschieden werden. Die sensible Funktion besteht darin, daß in ihm sowohl die Rezeptoren für das Völlegefühl als auch zur Auslösung der

rektosphinktären Reflexmechanismen gelegen sind.

Elektromyographische Untersuchungen von BECK (1930), FLOYD/WALLS (1953), TAVERNER/SMIDDY (1959), PARKS und Mitarbeiter (1962) und HOLSCHNEIDER (1974 c) ergaben, daß die Beckenbodenmuskulatur in Ruhe und im Schlaf eine tonische Dauerkontraktion zeigt. Untersuchungen von KERREMANS (1968) ergaben, daß das Auftreten einer kontinuierlichen elektrischen Aktivität in der Beckenbodenmuskulatur bei jungen Säuglingen mit Einnahme einer aufrechten Körperhaltung verknüpft ist. Diese konstante tonische Aktivität basiert auf einem proprioceptiven Reflexmechanismus, dessen Rezeptoren in der Beckenbodenmuskulatur selbst liegen und dessen Ganglienzellen im lumbosakralen Rückenmark gelegen sind, wie PARKS und Mitarbeiter (1962) an Patienten mit Tabes dorsalis nachweisen konnten, die in Ruhe keine tonische Daueraktivität des Beckenbodens zeigten, da durch Zerstörung der dorsalen Wurzeln der afferente Schenkel des Reflexbogens unterbrochen ist. Da jedoch die Vorderhornzellen erhalten sind, ist auch die willkürliche Beeinflussung der Beckenbodenmuskulatur erhalten. Durch diese tonische Kontraktion ist der Musculus puborectalis am Aufbau der anorektalen Ruhedruckbarriere beteiligt. Weiter wird durch die tonische Dauerkontraktion das Rektum dorsal und seitlich komprimiert und am anorektalen Übergang nach vorne abgewinkelt, wie Röntgenuntersuchungen von TAGART (1966) und FREEMAN (1971) gezeigt haben. Diese Winkelbildung fehlt, wenn die Beckenbodenmuskulatur und somit der Musculus puborectalis gelähmt ist, wie Untersuchungen von TSCHUCHIDA und Mitarbeiter (1972) an Kindern mit Myelomenigocele zeigten. Durch diese Winkelbildung wird der in das Rektum eintretende Stuhl mechanisch daran gehindert, in

die hochsensible Zone des Analkanals vorzudringen.

TAVERNER und SMIDY (1959) konnten zeigen, daß während der Inspiration zusätzlich motorische Einheiten in der Beckenbodenmuskulatur aktiviert werden, während bei der Expiration diese Aktivität wieder abnimmt. Eine ähnliche Zunahme fand HOLSCHNEIDER (1974 c) auch bei intraabdominellen Drucksteigerungen wie Sprechen, Husten sowie bei rektaler Berührung oder Bewegung. Die Beckenbodenmuskulatur, insbesondere der Musculus puborectalis reagieren somit sehr empfindlich auf Druckschwankungen.

Elektromanometrisch kann die reflektorische Aktivitätszunahme der Beckenbodenmuskulatur direkt nachgewiesen werden, indem man etwas Wasser in Höhe des Anorektalringes injiziert oder kurz einen im Rektum gelegenen Ballon gegen die Puborektalisschlinge zieht (SCHÄRLI 1971). Dabei wird im Anorektum eine hohe Kontraktionswelle mit einer Amplitude von 10 - 20 mm Hg abgeleitet. Weiter kann die reflektorische Puborektaliskontraktion mit Erscheinen einer propulsiven Welle im Rektum im Anschluß an die Internusrelaxation registriert werden. Da die Internusrelaxation stets vor der reflektorischen Puborektaliskontraktion erfolgt, können kleinste Stuhlpartikel in den relaxierten oberen Analkanal gelangen. Somit wird durch die kurze Öffnung des oberen Analkanals eine Differenzierung des Darminhalts ermöglicht ohne daß die Kontinenz gefährdet wird, da durch die reflektorische Puborektaliskontraktion die anorektale Druckbarriere sofort wieder aufgebaut wird.

Durch Reizung von Dehnungsrezeptoren im Bereich des parapuborektalen Gewebes und möglicherweise im Musculus puborectalis

selbst wird das Stuhldranggefühl ausgelöst (SCHÄRLI und KIESEWETTER 1970) und ermöglicht eine von zentral gesteuerte, bewußte Beckenbodenkontraktion, an der sowohl der Musculus puborectalis als auch der gesamte Musculus levator ani beteiligt sind. Da der Musculus levator ani seinen Ursprung in den Arcus tendinei der Fascia pelvis und Fascia obturatoria hat, kommt diesen Fascien ebenfalls eine Bedeutung bei der Aufrechterhaltung der Kontinenz zu (STELZNER 1963, 1965, 1967). Ebenso kommt es bei der willkürlichen Beckenbodenkontraktion zu einer Kontraktion der kurzen Beckenbodenmuskeln sowie einer Innenrotation und Adduktion der Oberschenkel, da die kurzen Beckenbodenmuskeln mit den Fascien verknüpft sind.

Untersuchungen von SCHÄRLI und Kieseewetter (1970) zeigten, daß die sensiblen Rezeptoren für die Wahrnehmung des Stuhldrangs und für die Induktion einer Defäkation nicht entsprechend klassischer Theorien in der rektalen Wand, sondern im peripuborektalen Gewebe oder möglicherweise im Musculus puborectalis selbst liegen. Nach ihren Ergebnissen konnte erst nach unphysiologischer Dehnung des Rektums ein Stuhldrang registriert werden, dagegen bei fast allen Kindern bei direkter Stimulation des Musculus puborectalis durch leichten Zug an einem im Rektum gelegenen Ballon oder durch Injektion von kleinen Mengen Wasser in Höhe des Anorektalringes. Derselbe Stimulus löst in den folgenden 5 - 90 Sekunden eine zunehmende propulsive Aktivität im Rektosigmoid und Rektum aus, die bei noch nicht stuhltrainierten Kindern zu einer Defäkation führt, bei älteren Kindern zu Auslösung des Stuhldranggefühls. Dieser Mechanismus wurde als induzierbarer Defäkationsreflex bezeichnet und ist Ausdruck für die Sensibilität der Puborektalisschlinge und des parapuborektalen Gewebes.

7.1.3. Musculus sphincter ani externus

Der Musculus sphincter ani externus reagiert im wesentlichen mit dem Musculus puborectalis synergistisch. Ebenso wie beim Musculus puborectalis kann man eine tonische, reflektorische und willkürlich Aktivität unterscheiden.

Durch seine in Ruhe und im Schlaf aufrechterhaltene tonische Dauerkontraktion, die durch elektromyographische Untersuchungen von FLOYD und WALLS (1953), PARKS und Mitarbeiter (1962), TAVERNER und SMIDDY (1959), HOLSCHNEIDER (1974 c) und anderen nachgewiesen wurde, trägt der Musculus sphincter ani externus ebenfalls zum Aufbau der anorektalen Ruhedruckbarriere bei. Die tonische Aktivität beruht auf einem proprioceptiven Reflexmechanismus, dessen Rezeptoren in Form von Muskelspindeln im Sphinktermuskel selbst liegen (CHENNELLS und Mitarbeiter 1960) und dessen Afferenzen über die dorsalen Wurzeln von S_2 laufen (BISHOP 1959). Der efferente Schenkel wird vom Ramus hämorrhoidalis inferior des Nervus pudendus gebildet, wobei sich die Fasern des rechten und linken Nerven im Muskel weitgehend überlappen, sodaß Stimulation eines Nerven zu einer Kontraktion des gesamten Muskels führt (SHERRINGTON 1892). Da nach Durchtrennung des Rückenmarks unterhalb von L_4 , aber nicht oberhalb, die tonische Entladung verschwindet, wird der Reflex offensichtlich caudal von L_4 umgeschaltet (SCHUSTER 1968).

Die reflektorische Tonussteigerung des Musculus sphincter ani externus kann durch verschiedene Stimuli ausgelöst werden. Intra-abdominelle Druckerhöhungen wie tiefe Inspiration, Sprechen, Husten führen in der elektromyographischen Ableitung zu einer Zunahme der Dichte und Höhe der Aktionspotentiale, in der

elektromanometrischen Ableitung zu einer kurzfristigen Druckerhöhung. Ebenso löst direkte Stimulation des Muskels durch Bestreichen der Perinealhaut (Anokutanreflex) eine kurzfristige äußerlich sichtbare Kontraktion aus, die zu einer Druckerhöhung im Anorektum führt (ALVA und Mitarbeiter 1965, SCHUSTER und Mitarbeiter 1965). Schließlich kommt es durch Distension des Rektums mit einem Ballon bei größeren Volumina, die eine tiefe Relaxation des Musculus sphincter ani internus auslösen, vom Beginn des Druckabfalls bis zu seinem Wiederanstieg zu einer Aktivitätszunahme (HOLSCHNEIDER 1974). Dieser Effekt kann auch bei Eintreffen einer propulsiven Welle im Rektum beobachtet werden. Diese elektrische Aktivitätszunahme des Sphinktermuskels im Rahmen des rektosphinktären Reflexes kann nur bei ausgeprägter elektrischer Aktivitätszunahme manometrisch erfaßt werden. Hier kommt sie in einer der Internusrelaxation vorausgehenden Kontraktionszacke zum Ausdruck.

Diesen, auch von STELZNER und anderen nachgewiesenen rektosphinktären Reflex konnten SCHÄRLI und KIESEWETTER (1969) auch bei Patienten nachweisen, bei denen die Rektumschleimhaut entfernt worden war. Daraus kann man schließen, daß die Rezeptoren für diesen Reflex nicht in der Mucosa, sondern im perirektalen Gewebe und im Musculus puborectalis gelegen sind.

BISHOP (1959) konnte zeigen, daß der rektosphinktäre Reflex bei Durchtrennung der Dorsalwurzeln von S_2 erhalten bleibt, dagegen bei Durchtrennung von beiden Wurzeln von S_3 dieser als auch der proprioceptive Reflexbogen unterbrochen werden.

Die reflektorische Kontraktion des Musculus sphincter ani externus, die mit der reflektorischen Puborektalis-Kontraktion

synergistisch zusammenfällt, führt dazu, daß die durch die Internusrelaxation verursachte anorektale Druckabnahme kompensiert und ein Stuhlschmieren verhindert wird. Bei Erreichen des kritischen Volumens wird dagegen im Rahmen der Defäkation die Aktivität des Musculus spincters ani externus reflektorisch gehemmt, wie Untersuchungen von PARKS und Mitarbeiter (1962), LAWSON/NIXON (1967) und EISNER (1971) zeigten. Ebenso wie bei der Defäkation wird bei der Miktion die Aktivität des Musculus sphincter ani externus vollständig gehemmt. Auf die Defäkation folgt dann eine deutlich gesteigerte Aktivität (FLOYD und WALLS 1953), was von PORTER (1962) als "Schließreflex (closing reflex)" bezeichnet wurde.

Über den Einfluß des Zentralnervensystems kann die reflektorische Tonussteigerung durch willkürliche Muskelanspannung verstärkt werden, wobei zusätzlich motorische Einheiten aktiviert werden. Der dabei auftretende anorektale Druckanstieg kann allerdings trotz anhaltender willkürlicher Muskelanspannung nur bis zu einer Minute aufrechterhalten werden (PORTER 1962, HOLSCHNEIDER 1974).

7.1.4. Rektum

Die wichtigste Aufgabe des Rektums besteht in einer Passageverzögerung des Darminhalts. Diese wird bewirkt durch einen von aboral nach oral gerichteten Druckgradienten und die Adaptionsreaktion. Der aboral-oral gerichtete Druckgradient entsteht durch eine höhere Frequenz spontaner segmentaler Kontraktionen des Rektums gegenüber dem Rektosigmoid. Die Ruhemotilität des Rektosigmoid zeigte bei der elektromanometrischen Untersuchung gesunder

Kinder (HOLSCHNEIDER 1974) in 24 % segmentale Kontraktionen mit einer Dauer von einer halben Minute und einer Amplitude von durchschnittlich 7 mm Hg, wobei die Aktivität unregelmäßig auftrat. So konnten Ruhephasen registriert werden, in denen kleine gleichförmige Wellen mit einer Amplitude von 1 - 2 mm Hg und einer Dauer von 1 - 2 Sekunden auftraten. Die Ruheaktivität des Rektums zeigte mit 40 % eine wesentlich häufigere spontane segmentale Aktivität. In den Ruhephasen konnten ebenfalls kleine monophasische Wellen mit einer Amplitude von 1 - 2 mm Hg und einer Dauer von 1 - 2 Sekunden registriert werden.

Elektromyographische Untersuchungen der glatten Darmmuskulatur von BOLZER (1938 - 1955), CHRISTENSEN (1971), BORTOFF (1965, 1972), GOLENHOFEN (1970), DANIEL und Mitarbeiter (1959, 1960, 1963) zeigten, daß die mechanischen Druckschwankungen des Darmes auf elektrischen Potentialveränderungen beruhen. Den langsamen rhythmischen Ruhemembranpotentialschwankungen (BER) sind dabei Aktionspotentiale aufgepfropft, die unter Führung einer Schrittmacherzelle segmentale Muskelkontraktionen auslösen. Die basalen Rhythmen nehmen dabei von Duodenum mit 18/Minute (PUSTOW 1933, BASS/CODE/LAMBERT 1961) bis zum Colon mit 3 - 6/Minute ab. Im Bereich des Rektosigmoids nimmt die Aktivität analwärts wieder zu (CHRISTENSEN 1971). Dies erklärt die höhere Frequenz der Druckwellen des Rektums gegenüber der des Sigmoids und bewirkt dadurch und durch einen mit $7,5 \pm 2,5$ mm Hg gegenüber dem rektosigmoidalen mit 4 ± 2 mm Hg erhöhten rektalen Ruhedruck einen von aboral nach oral gerichteten Druckgradienten, der den Rücktransport von Darminhalt in höhere Abschnitte bewirkt, sodaß das Rektum normalerweise leer ist.

Die Motilität des Rektosigmoids wie des Rektums ist von vielen Faktoren, wie Emotion (CHAUDHARY 1961), Alter, Flüssigkeits- und Stuhlsammlung und Körperhaltung abhängig. Im Schlaf und nach Sedierung herrscht eine verminderte segmentale Aktivität, während die Aufwachphase durch Hyperaktivität charakterisiert ist (ADLER und Mitarbeiter 1942, CONNELL 1962, SCHÄRLI 1971, DELLER/WANGEL 1965). Ebenso konnte eine verstärkte segmentale Aktivität im proximalen und distalen Colon nach dem Essen registriert werden (DOUGLAS und MANN 1939, WELLS und Mitarbeiter 1942, CONNELL und GAAFER 1964).

Spontane propulsive Aktivität konnte HOLSCHEIDER sowohl im Rektum als auch im Rektosigmoid sehr selten beobachten. Aber Stimulation des Rektosigmoids oder des Rektums durch Injektion von Luft oder Wasser löste neben segmentalen Kontraktionen in 30 % propulsive Aktivität aus. Von ähnlichen Ergebnissen berichten auch SCHUSTER/HENDRIX/NENDELOFF (1963) sowie LAWSON/NIXON (1967) und SCHÄRLI (1971). Ebenso konnte nach direkter Stimulation des Musculus puborectalis verstärkte propulsive Aktivität beobachtet werden.

Es können zwei Arten von Propulsionen unterschieden werden: Die Peristaltik und die Massenbewegung. Die Peristaltik, eine Kontraktionswelle mit vorausgehender Relaxation, konnten RITCHIE und Mitarbeiter (1962) bei radiologischen Untersuchungen nur in einem von zweihundert Fällen beobachten. Dabei schreitet die peristaltische Welle mit einer Geschwindigkeit von 2,5 cm pro Sekunde fort (RITCHIE 1962, CONNELL 1968) und befördert den Faeces in das benachbarte relaxierte Segment. Bei der Massenbewegung, die bereits von HOLZKNECHT (1909) und HURST (1919)

beschrieben wurde, kommt es zu einer starken gleichzeitigen Kontraktion aller beteiligten Colonsegmente und einer ausgeprägten distalen Relaxation. So konnte an langen Abschnitten des menschlichen Colons, die bei einer Kolostomie freigelegt waren, beobachtet werden, wie sich die Hälfte des gesamten Darmstückes gleichzeitig kontrahierte und sich zu einem glatten Rohr ohne ringförmigen Einschnürungen umformte (DAVENPORT 1971). Die Massenbewegung ist selten, jedoch für den Transport größerer Mengen Faeces über weite Strecken wichtig. Sie wird besonders häufig nach dem Essen beobachtet.

Die Propulsion des Darminhalts erfolgt somit von Segmenten mit hohem Druck in benachbarte Segmente mit niederem Druck. Ist dabei der periphere Widerstand, der einer segmentalen Kontraktion entgegengesetzt wird, hoch, so werden große propulsive Wellen zu seiner Überwindung benötigt. Ist er klein, werden kleinere benötigt. Dies erklärt den Rückgang der motorischen Aktivität bei Diarrhoe, während sie bei der Obstipation gesteigert ist (CONNELL 1968). Die Überwindung des aboralen Widerstands wird auch ermöglicht durch den intestino-intestinalen Hemmreflex sowie einen lokalen hemmenden Reflexmechanismus, wobei Dehnung des einen Segments die Hemmung des benachbarten zur Folge hat (FURNESS und COSTA 1974).

Die segmentale und propulsive Aktivität ist nach Untersuchungen von BAYLISS und STARLING (1899), HERMANN und MORIN (1934), BULBRING (1958), BURNSTOCK und Mitarbeiter (1963) und HIGHTOWER (1968) unabhängig von zentralnervöser Steuerung möglich und wird autonom durch den Plexus myentericus und die myogene Rhythmik der glatten Muskelzellen gesteuert. So haben elektromyographische

Untersuchungen gezeigt, daß die segmentalen Druckschwankungen auf elektrischen Potentialschwankungen beruhen. Die Entwicklung einer propulsiven Kontraktionswelle wird durch verschiedene Schrittmacherbereiche der Längs- und Ringmuskulatur ermöglicht, die in oral-aboraler Richtung synchronisiert sind.

Das autonome Nervensystem greift nur regulierend in diese autonome Aktivität ein. So führt Stimulation der sympathischen Nervenbahnen zu einer Hemmung der segmentalen Aktivität wie schon die Untersuchungen von LANGLEY und ANDERSON (1895), BAYLISS und STARLING (1900) und ELLIOTT und BARCLAY-SMITH (1904) zeigten. Diese Hemmung ist auch aus der Motilitätsparalyse nach Peritonealreizung bekannt (CANNON und MURPHY 1907, DOUGLAS 1941). Dagegen führt die Durchtrennung der lumbalen Darmnerven zu einem Anstieg der Aktivität wie Untersuchungen von LEARMONTH und MARKOWITZ (1930) zeigten. Die komplette Zerstörung des lumbalen Rückenmarks führt nach Untersuchungen von CONNELL (1963) zu einer signifikant größeren und unregelmäßigeren Aktivität des Kolons als bei Gesunden und bei Patienten, deren Rückenmark im thorakalen oder cervikalen Bereich durchtrennt ist. Er forderte deshalb wie schon GARRY (1933) nach Untersuchungen mit Katzen ein Hemmzentrum im lumbosakralen Bereich. Der Sympathikus hat demnach im Kolon bereits in Ruhe einen hemmenden und regulierenden Einfluß auf die Motilität. Gegen einen tonisch inhibitorischen Einfluß des Sympathikus sprechen Röntgenuntersuchungen von M'FADDEN (1935) mit Katzen, die nach Entfernung des Ganglion mesentericum inferior nur geringe Motilitätsänderungen des Kolons und Rektums ergaben. Ebenso konnte CANNON (1906) nach Sympathektomie bei Katzen keine Aktivitätsänderung des Magens beobachten. Auch die Untersuchungen

von JANSSON und LISANDER (1969) sprechen gegen einen tonisch inhibitorischen Einfluß des Sympathicus, dagegen beobachtete MC CREA nach Durchtrennung der sympathischen Nerven eine beschleunigte Magenentleerung beim Hund.

Bei Patienten mit kompletter Querschnittslähmung im cervikalen und oberen thorakalen Bereich führt Distension des Rektosigmoids zu einer Hemmung der segmentalen Aktivität benachbarter Segmente, während bei Patienten, deren lumbosakrale Segmente zerstört sind, die Distension des Rektosigmoids keinen Einfluß auf die Aktivität benachbarter Segmente zeigt (CONNELL und Mitarbeiter 1963). Dieser Reflex entspricht dem intesto-intestinalen Hemmreflex, der von PEARCY und LIERE (1926) erstmals beschrieben wurde. Dieser intesto-intestinale Hemmreflex ist nach Untersuchungen von MORIN und VIAL (1934), HERMAN und MORIN (1934), CHANG und HSU (1942), JOHANSSON und LANGSTON (1964) und YOUNG (1968) ein spinaler Reflex, der über das sympathische Nervensystem läuft und dessen Rezeptoren wahrscheinlich in der Längsmuskel-Serosa-Schicht liegen und durch Bewegung der Längsmuskulatur aktiviert werden (BESSON und PERL 1966). Nach Untersuchungen von KUNTZ (1940), KUNTZ und BUSKIRK (1941), KUNTZ und SACCOMANO (1944) und WHITROCK und Mitarbeiter (1948) kann dieser Reflex auch in den prävertebralen Ganglien umgeschaltet werden. Hierzu sind jedoch nach Ergebnissen von KUNTZ und SACCOMANO (1944) viel höhere intestinale Drucksteigerungen nötig als zur Auslösung des über das Spinalmark laufenden Reflexes. Es kann somit ein intesto-intestinaler Hemmreflex mit hoher Reizschwellenkomponente, der über die prävertebralen Ganglien läuft von einem mit niederer Reizschwellenkomponente, der über das Rückenmark läuft, unterschieden werden. Nach Untersuchungen von

BÜLBRING (1958), HUKUHARA und Mitarbeiter (1958), GILLESPIE (1962), JOHANSSON und Mitarbeiter (1965) und HIGHTOWER (1968) ist der intesto-intestinale Hemmreflex wahrscheinlich wichtig für den ständigen inhibitorischen Einfluß des Sympathicus auf die intestinale Aktivität.

Die parasympathische Innervation übt einen tonisierenden Effekt auf die intestinale Muskulatur aus, wie die Durchtrennung der parasympathischen Nerven zum distalen Colon bei Tieren zeigte, die zu einer deutlichen Distension der denervierten Segmente führte (SCHMIDT 1932, 1933, LANNON 1947). DEVROEDE und Mitarbeiter (1974) beobachteten nach isolierter Durchtrennung der Nervi erigentes bei einer Patientin neben einer verlangsamten Passage des Darminhalts eine starke Dilatation des linken Colons mit Fehlen jeglicher Haustrationen.

Nach Stimulation der Beckennerven von Hunden beobachteten BAYLISS und STARLING (1900) eine initiale schwache Relaxation und anschließend eine Kontraktion des gesamten Colons, die distal stärker war als proximal. ELLIOT und BARCLEY-SMITH (1904) beobachteten ebenso wie WRIGHT und FLOREY (1938) nach Stimulation nur eine starke Kontraktion, die das distale Colon entleerte. Ebenso zeigten die Ergebnisse von WELLS und Mitarbeiter (1942), daß die Muskelschichten auf Stimulation nur mit einer Kontraktion antworten. Dagegen fanden COUTRADE und GUYON (1897), daß Stimulation der Nervi pelvici bei Hunden eine Kontraktion der Längsmuskulatur aber eine Relaxation der Ringmuskulatur bewirkt. Beim Colon des Kaninchens führte Stimulation nach Untersuchungen von BAYLISS und STARLING (1900) und GARRY und GILLESPIE (1955) nur zu einer Kontraktion. Ein einziger Stimulus der Nervi pelvici

reichte aus, um das Membranpotential der Colonmuskulatur zu depolarisieren (GILLESPIE 1968). Bei Katzen führte Stimulation nach Atropingabe zu einer leichten Tonusabnahme während der Zeit der Stimulation (FÜLGRAFF und SCHMITT 1963). Bei Meer-schweinchen konnte die Kontraktion ebenfalls leicht durch Atropin verhindert werden, jedoch wurde keine Tonusabnahme beobachtet (RAND und RIDHALGH 1965). Faßt man die Ergebnisse der Stimulationsversuche zusammen, so ergibt sich, daß der Parasympathicus vorwiegend excitatorisch auf die Colonmuskula-tur wirkt und daß bei einigen Spezies auch ein inhibitorischer Einfluß möglich ist.

Pharmakologische Untersuchungen ergaben, daß Prostigmin zu einem starken Anstieg der Aktivität führt (CHAUDHARY und TRUE-LOVE 1961, DELLER und WANGEL 1965, MISIEWICZ 1966), während andere Parasympathomimetica ebenso wie Parasympathicolytica wie Atropin zu unterschiedlichen Reaktionen führten (CONNELL 1968).

Neben einer höheren Frequenz der segmentalen Aktivität und da-mit einem nach oral gerichteten Druckgradienten besitzt das Rektum noch eine andere wesentliche Eigenschaft, die Fähigkeit zur plastischen Adaptation. Sie bewirkt, daß große Volumen-änderungen nicht zu hohen Druckschwankungen führen können, welche die Kontinenz gefährden würden. GASTON (1948) erkannte erstmals die Bedeutung der rektalen Adaptationsfähigkeit und bezeichnete das Rektum als integrierten Bestandteil des Sphink-termechanismus. In der elektromanometrischen Ableitung kommt sie in einem steilen Druckanstieg mit nachfolgendem langsamen Druckabfall auf Ruhedruckwerte zum Ausdruck.

Als Maß gilt die Compliance, die als Ausdruck der plastischen Adaptation des Rektums auf erhöhte Volumina definiert wurde und die Volumensänderung pro Druckanstieg dV/dP angibt. Ihr Normalwert liegt bei 5 - 7 ml/mm Hg.

Das Rektum hat somit weniger die Funktion eines Speicherorgans als vielmehr die Aufgabe einer Passageverlangsamung und Rückbeförderung des Stuhls in höhere Abschnitte zur Vermeidung einer Irritation des puborektalen Perzeptionsfelds.

7.2. Defäkation

Die Defäkation wird eingeleitet durch eine Massenbewegung des Colons, die ausgelöst wird über gastrocolische oder ileocolische Reflexmechanismen, wobei es zu einem Transport von Darminhalt in das Rektum kommt. Dieser wird zunächst durch die rektoanale Winkelbildung abgefangen und verursacht über Dehnungsrezeptoren im Musculus puborectalis oder parapuborectalem Gewebe ein Völlegefühl. Gleichzeitig werden die rektoanaln Reflexmechanismen ausgelöst. Durch die Relaxation des Musculus sphincter ani internus kommen kleinste Partikel des Darminhalts mit Rezeptoren in der Wand des Analkanals in Kontakt, die eine Differenzierung zwischen gasförmigem, festem und flüssigem Darminhalt ermöglichen. Durch die reflektorische Kontraktion der Musculi puborectalis und sphincter ani externus wird ein Vordringen größerer Stuhlmengen in den Analkanal verhindert. Die Stimulation des parapuborektalen Perzeptionsfelds führt in einem Feed-back-Mechanismus zur Auslösung weiterer Zyklen propulsiver Wellen im Rektosigmoid. Sie führen zu Druckschwankungen von 30 - 50 mm Hg im Rektum, denen die anorektale Druckbarriere nicht standhalten kann, und

lösen eine Defäkation aus. Hierbei werden der Musculus puborectalis wie die anorektalen Sphinkteren kurzfristig gehemmt. Bei Stuhltrainierten wird die Defäkation unterstützt durch willkürliche intraabdominelle Drucksteigerung unter Betätigung der Bauchpresse bei geschlossener Epiglottis.

7.3. Manometrische Kriterien

Aufgrund seiner Untersuchungen an gesunden Kindern hat HOLSCHNEIDER elektromanometrische Kriterien aufgestellt, die Rückschlüsse auf die Funktion der am Kontinenzmechanismus beteiligten Organe erlauben. Nach diesen Kriterien haben wir versucht, Rückschlüsse auf das anorektale Reflexverhalten bei Kindern mit Myelomeningocele zu ziehen.

So läßt sich die Funktion des Rektums aus der Häufigkeit des Auftretens spontaner segmentaler und propulsiver Wellen, der Adaptationsreaktion sowie ihrem rechnerischen Wert, der Compliance, und mit gewissen Einschränkungen aus dem kritischen Volumen beurteilen. Die motorische Funktion des Musculus puborectalis kann beurteilt werden durch die Amplitude der reflektorischen Puborektaliskontraktion. Die Auslösbarkeit propulsiver Wellen im Rektosigmoid durch direkte Stimulation der Puborektalisschlinge im Rahmen des induzierbaren Defäkationsreflexes ist ein Hinweis auf die intakte sensible Versorgung des parapuborektalen Perzeptionsfeldes. Weiteren Aufschluß hierüber gibt die anamnestische Angabe über das Auftreten eines Völlegefühls.

Aus der Amplitude, Dauer und Frequenz der anorektalen Fluktuation können Rückschlüsse auf die Funktion des Musculus sphincter ani internus gezogen werden, allerdings nur mit gewissen Einschränkungen,

da die Konfiguration der anorektalen Fluktuationen auch durch den Darminhalt und durch psychische Faktoren beeinflusst werden können. Entscheidend für die Beurteilung des inneren Schließmuskels ist die reflektorische Relaxation und die Abhängigkeit ihrer Amplitude vom Distensionsvolumen. Weiteren Aufschluß über seine Funktionstüchtigkeit gibt die Höhe des anorektalen Druckprofils.

Die Funktion des Musculus sphincter ani externus läßt sich durch den Anocutanreflex prüfen, der zu einer äußerlich sichtbaren Kontraktion des Muskels führt und in der elektromanometrischen Ableitung zu einer reflektorischen Drucksteigerung im Anorektum. Wir versuchten zu klären, welchen Einfluß der Ausfall unterschiedlicher Anteile der zentralnervösen Steuerung, wie er bei der diffusen Störung bei Myelomeningocelen gegeben ist, auf diese Parameter hat um dann nach Möglichkeit Rückschlüsse ziehen zu können über die zentralen Einflüsse bei den Kontinenz- und Defäkationsmechanismen.

8. Eigene Untersuchungen

8.1. Methode

Die elektromanometrischen Messungen wurden mit drei Polyvinylkathetern mit einem Durchmesser von 5 und 8 Charr. und einer Länge von 90 cm, die am Ende zwei seitliche Öffnungen besaßen, durchgeführt. Die Katheter wurden über ein Statham-Element als Druckumwandler mit dem elektrischen Druckregistriergerät Physio-polygraph-Varioscript-I222-I2-fach-Schreiber der Firma Schwarzer

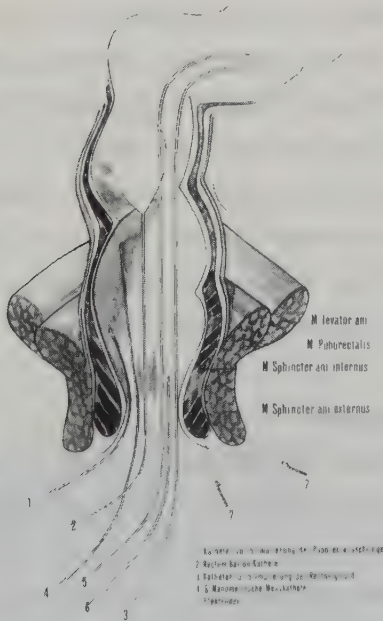


Abb. 4: Schematische Darstellung der simultanen elektromanometrischen Untersuchung der Rektosigmoids, Rektums und Anorektums

verbunden. Das Registriersystem wurde mit Wasser gefüllt. Die Kalibrierung erfolgte mit einem Gauer'schen Quecksilber-Vergleichsmanometer. Die Katheter wurden in Rückenlage der Patienten unter digitaler Kontrolle eingeführt, wobei für die Einführung der rektosigmoidalen und rektalen Sonden ein Darmrohr benutzt wurde, das anschließend über die Katheter zurückgezogen wurde. Dabei wurde im Rektosigmoid ein zweiter Katheter zur Stimulation sigmoidaler und rektaler Aktivitäten durch Injektion von Luft und Wasser plaziert. Ein weiterer Katheter diente zur direkten Stimulation des Musculus puborectalis. Ein Blasenballonkatheter im Rektum wurde zur Imitierung eines rektalen Bolus-Effekts und Induktion anorektaler Reflexmechanismen benutzt. Eine Sedierung mit MOGADAN-Tropfen oder TRUXALETTEN-Saft erfolgte nur bei kleinen und unruhigen Kindern. Von einer Abführung durch Medikamente vor der Untersuchung wurde abgesehen, um eine Irridation der Darmmotilität zu vermeiden. Der Enddarm wurde allerdings vor der Messung wenn nötig digital entleert, um das Einführen der Katheter zu erleichtern.

8.2. Untersuchungsprogramm

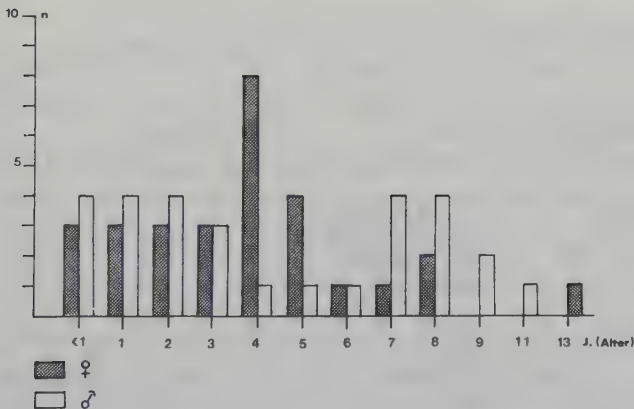
Das Untersuchungsprogramm bestand aus folgenden Punkten:

1. Beobachtung der spontanen Ruheaktivität des Rektosigmoids, Rektums und Anorektums
2. Direkte Stimulation des Musculus puborectalis durch Injektion von 0,1 ml Wasser in Höhe der Puborektalisschlinge.
3. Distension des Rektums durch Injektion verschiedener Volumina Luft in einen im Rektum gelegenen Ballon

4. Stimulation des Rektosigmoids durch Injektion steigender Mengen Luft und Wasser
5. Darstellung des anorektalen Ruhedruckprofils durch langsames Zurückziehen der im Rektum und Rektosigmoid gelegenen druckregistrierenden Katheter vor dem Anus.

8.3. Krankengut

Wir führten elektromanometrische Untersuchungen bei 58 Kindern mit angeborenen Spaltbildungen durch. Das Alter der Patienten schwankte zwischen sechs Monaten und 13 Jahren, wobei sich die meisten Kinder in einem Alter zwischen 6 Monaten und 9 Jahren befanden. 29 Patienten waren Mädchen, 29 Knaben (Tab. I).



Tab. I: Alters- und Geschlechtsverteilung der von uns untersuchten Kinder mit angeborener Spaltbildung

Von den 58 Kindern hatten 5 Kinder eine Meningocele und zeigten bei der klinischen und manometrischen Untersuchung weder bezüglich des anorektalen noch des vesikalen Kontinenzverhaltens irgendwelche Besonderheiten. Die Kurven von 4 weiteren Patienten waren aus technischen Gründen nicht verwertbar. Die Ergebnisse der restlichen 49 Kinder werden im folgenden vorgestellt.

8.4. Klinisch-anamnestische Untersuchung

Alle Patienten wurden neben der elektromanometrischen auch einer klinisch-anamnestischen Untersuchung unterzogen, wobei wir ein von HOLSCHNEIDER in Anlehnung an SCHÄRLI (1971) ausgearbeitetes Punkteschema benutzten. Dieses Schema basiert auf den Beurteilungskriterien der Stuhlhäufigkeit und Stuhlkonsistenz, der Enkopresis, des Stuhldrang- und Völlegefühls, der Warnungsperiode, der Diskrimination und des Pflegebedarfs (Tab. 2).

Tab. 2: Beurteilungskriterien der anorektalen Kontinenz

Beurteilungskriterien	Befund	Bewertung
Stuhlhäufigkeit	normal 1-2/Tag	2
	mehrmals 3-5/Tag	1
	sehr häufig	0
	obstipiert	3
Stuhlkonsistenz	normal	2
	breiig	1
	flüssig	0
	hart	3
Stuhlschmierer	nicht	2
	bei Stress	1
	ständig	0

Beurteilungskriterien	Befund	Bewertung
Stuhl drang/Völlegefühl	normal	2
	unsicher	1
	fehlend	0
Warnungsperiode	normal	2
	verkürzt	1
	fehlend	0
Diskrimination	normal	2
	mangelhaft	1
	fehlend	0
Pflegebedarf	nicht notwendig	2
	gelegentlich	1
	ständig	0

Beurteilung: 10 - 14 Punkte gut
 5 - 9 Punkte ausreichend
 0 - 4 Punkte schlecht

Von unseren Patienten hatten 36 täglich Stuhlgang, wobei 18 öfter als zweimal am Tag ihren Stuhl entleerten. 13 Kinder gaben an, frühestens jeden 2. Tag Stuhlgang zu haben. Die Stühle waren bei 5 Kindern von normaler Konsistenz und normal geformt, bei 44 erfolgte die Defäkation meistens in Form kleiner harter Scybala. Ein Stuhlschmieren war bei 45 der Kinder nie, bei 2 Kindern bei Durchfällen und in Stress-Situationen und bei 2 weiteren Kindern ständig zu beobachten. Die Sensibilität war nur bei einem Kind vollständig erhalten, bei 40 war sie in unterschiedlichem Ausmaß gestört, 8 Kinder waren noch zu klein um Angaben machen zu können. So verspürten 2 der 40 Kinder normalen Stuhl drang, drei nur

abgeschwächt und bei 35 fehlte jegliches StuhlDrang- und Völle-
gefühl. Bei allen 40 fehlte jedoch das Diskriminationsvermögen
für festen, flüssigen und gasförmigen Darminhalt. Die Warnungs-
periode fehlte bei 38 Kindern, war bei 8 fraglich und nur bei 3
sicher vorhanden. Ein Pflegebedarf bezüglich der Analregion war
bei keinem unserer Patienten notwendig. Bei einem Kind konnte die
Defäkation nur unter Benutzung von Klistieren herbeigeführt wer-
den, sieben Kinder benutzten Laxantien, davon mußten sie nur
zwei ständig benutzen, fünf benutzten sie ab und zu (Tab. 3).

Tab. 3: Klinisch-anamnestische Beurteilungskriterien mit den
entsprechenden Befunden unserer Patienten.

Anamnestisches Beurteilungs- kriterium	Anamnestischer Befund	Patienten n = 49
1) Stuhlhäufigkeit	normal 1-2/Tag mehrmals/Tag obstipiert	18 18 13
2) Konsistenz	normal, geformt hart, kleine Kugeln	5 44
3) Stuhlschmierern	nie ab und zu ständig	45 2 2
4) StuhlDrang/Völlegefühl	normal abgeschwächt fehlend fraglich (noch zu klein)	3 3 35 8
5) Diskrimination	normal fehlend fraglich	1 40 8
6) Warnungsperiode	normal fehlend fraglich	3 38 8

Anamnестisches Beurteilungs- kriterium	Anamnестischer Befund	Patienten n = 49
7) Pflegebedarf	nicht notwendig	49
8) Laxantien	nicht notwendig	41
	ab und zu	5
	ständig	2
Klistieren		1

Wertet man die klinisch-anamnестischen Resultate nach unserem Punkteschema aus, so ergibt sich für alle 45 Patienten mit 5 - 10 Punkten ein ausreichendes Ergebnis. Diese im Vergleich zu Kindern mit anorektalen Fehlbildungen relativ gute Kontinenzleistung erklärt sich großenteils aus der deutlichen Obstipationsneigung, die bei 44 unserer Patienten (90 %) vorlag und die auch FORSYTHE und KINLEY (1970) bei allen ihren Patienten beobachteten.

Inkontinenzerscheinungen in Form von ständig oder von Zeit zu Zeit auftretendem Stuhlschmieren wurden nur bei 4 von 49 Kindern (8,1 %) beobachtet. Dieser im Vergleich mit anderen Autoren (Tab. 4) geringe Prozentsatz ergibt sich möglicherweise aus einer von uns enger gefaßten Definition der Inkontinenz. So wurden von uns die Patienten, die mehrmals täglich ihren Stuhl in Portionen absetzten, aber zwischenzeitlich kein Einschmutzen der Wäsche angaben, nicht als inkontinent bezeichnet. Ein Mitbeziehen dieser Patienten ergäbe einen mit 43 % den übrigen Autoren entsprechenden Prozentsatz.

Tab. 4: Vergleich der klinisch-anamnestischen Ergebnisse der
Kontinenzleistung bei Kindern mit Myelomeningocele.

Autoren	Untersuchte Patienten Anzahl	Inkontinenz- erscheinungen
SCOBIE	80	35 %
FORSYTHE	47	38 %
SMITH	88	25 %
Eigene Ergebnisse	49	8 % (43 %)

Unsere Patienten sind nach diesen Ergebnissen somit weniger von dem Problem der Inkontinenz betroffen, als vielmehr von der Schwierigkeit einer regelmäßigen Stuhlentleerung. Daher erschien es uns sinnvoller, unsere Patienten nicht nach Graden der Inkontinenz einzuteilen, sondern nach ihrem Defäkationsverhalten. Nach der Häufigkeit des Auftretens einer Defäkation haben wir drei klinische Gruppen zusammengestellt:

Gruppe I: Spontane Defäkation mit Absetzen des Stuhls in größeren Portionen häufiger als 1 - 3 mal täglich

Gruppe II: Stuhlentleerung regelmäßig 1 - 3 mal täglich ohne zwischenzeitliche "Unfälle"

Gruppe III: Stuhlentleerung spontan frühestens jeden 2. Tag bzw. nur durch Laxantien/Klistieren

Der klinischen Gruppe I und ebenso der klinischen Gruppe II konnten wir 18 Patienten (37 %) zuordnen, der Gruppe III entsprachen 13 Patienten (26 %). Ständiges Stuhlschmieren wurde bei je 1 Kind der Gruppe I und II, zeitweise auftretendes Stuhlschmieren bei 2 Kindern der Gruppe II beobachtet.

Die Blasenfunktionsstörungen konnten von uns nur anamnestisch erfaßt werden. In 48 Fällen bestand Harnträufeln. Dieses gilt als sicherstes Zeichen einer neurogenen Blasenentleerungsstörung. Nach Art des Harnträufelns stellten wir drei klinische Gruppen zusammen:

Gruppe I: Dauerndes Harnträufeln, das sich bei Erhöhung des intraabdominellen Drucks verstärkt

Gruppe II: Entleerung der ersten Urinportion im Strahl mit anschließendem Träufeln

Gruppe III: Harnträufeln nur in großen Abständen

Die Ergebnisse dieser Untersuchung ergibt Tab. 10 wieder. 14 Kinder konnten der Gruppe I, 24 der Gruppe II und 10 der Gruppe III zugeordnet werden. Ein Patient zeigte ein völlig normales Miktionsverhalten.

8.5. Einteilung der neurogenen Störungen der anorektalen Kontinenz

Die neurologischen Störungen bei einer Rückenmarksdysplasie führen infolge der diffusen Störung, die nach POMPINO (1971) "am ehesten dem Schaden, den eine Ladung Schrot in einer elektrischen Anlage

anrichten würde" entspricht, zu sehr unterschiedlichen Ausfallserscheinungen. So ist es möglich, daß nicht nur die ausführenden Organe und ihre nervöse Versorgung von der Fehlbildung in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sind, sondern auch efferente und afferente spinale Bahnen, sodaß neben einer unterschiedlichen Störung spinaler Reflexmechanismen auch die supraspinale Kontrolle gestört sein kann. Eine Zuordnung und Einteilung der bei den Spaltbildungen auftretenden anorektalen Störungen ist deshalb schwierig. In der Literatur sind bisher nur Schemata für die verschiedenen Formen der neurogenen Blasenentleerungsstörungen entwickelt worden (BORS 1952, 1957, KUNTZ 1965, BORIS und LANDES 1942, BORS und COMARR 1971, POMPINO und Mitarbeiter 1971). Sie gründen sich auf die unterschiedliche Lokalisation traumatischer Rückenmarksschädigungen und unterscheiden im wesentlichen zwei große Gruppen:

1. Die Schädigung liegt oberhalb des spinalen Miktionszentrums.
2. Die Schädigung liegt innerhalb oder unterhalb desselben.

Bei den Defäkationsstörungen im Rahmen einer Spaltbildung wurde eine solche Einteilung bisher nicht durchgeführt, das Verhalten der anorektalen Kontinenz bei Myelomeningocelen wurde überhaupt nur in Einzelfällen untersucht (CUENDET 1969, TSUCHIDA 1972, FORSYTHE/KINLEY 1970, SCOBIE und Mitarbeiter 1970, WHITE und Mitarbeiter 1972). Da jedoch das Defäkationszentrum dem Miktionszentrum entsprechend in Höhe von $S_2 - S_4$ lokalisiert wird (GARRY 1933), lag es nahe, diesen Einteilungsmodus auf die Defäkationsstörungen zu übertragen. Am geeignetsten erschien uns hierfür die Einteilung der neurogenen Blasenentleerungsstörungen nach BORS und COMARR (1971), die allerdings für traumatisch bedingte

Querschnittssyndrome entwickelt wurde. Sie kann deshalb nur als Grundschemata für die Einteilung der diffusen Schädigung im Rahmen angeborener Spaltbildungen verwandt werden.

Tab. 5: Einteilung der neurogenen Defäkationsstörungen (in Anlehnung an BORS und COMARR 1971).

I. UPPER MOTOR NEURON LESION

(Automatisches oder Reflexrektum)
(Automatische oder Reflexblase)

II. LOWER MOTOR NEURON LESION

(Autonomes Rektum)
(Autonome Blase, Auslaufblase)

III. MIXED MOTOR NEURON LESION

Typ A Lower Viscero Motor Neuron Lesion
Upper Somato Motor Neuron Lesion
(Überlaufrektum, Überlaufblase)

Typ B Lower Somato Motor Neuron Lesion
Upper Viscero Motor Neuron Lesion
(Auslaufrektum, Auslaufblase)

Wir unterscheiden nach dieser Einteilung eine Upper Motor Neuron Lesion (automatisches oder Reflexrektum), wobei die sakrale Reflexaktivität intakt ist, von einer Lower Motor Neuron Lesion mit einer Unterbrechung des Rückenmarks innerhalb $S_2 - S_4$. Hierbei müssen wir eine komplette Zerstörung von inkompletten Schädigungen (Mixed Motor Neuron Lesion) unterscheiden. Aufgrund manometrischer Kriterien versuchten wir, unsere Patienten diesen Gruppen zuzuordnen. Wir sind uns dabei bewußt, daß diese Zuordnung nur grob

die tatsächlichen neurologischen Verhältnisse wiedergeben kann, zumal mit dieser Untersuchungsmethode einzig Druckveränderungen registriert werden, durch die zum Beispiel ein Nebeneinander innervierter und denervierter Rektumanteile nicht differenziert werden kann. Die Übertragung der Einteilung der neurogenen Blasenentleerungsstörungen nach BORS und COMARR auf die anorektalen Verhältnisse bietet die Möglichkeit, die unterschiedlichen Defäkationsstörungen zu ordnen, was die Voraussetzung für die Prüfung der anorektalen Kontinenz und die Kontrolle etwaiger Verbesserungen der Kontinenzleistung im Rahmen später einsetzender Markreifungsprozesse bildet.

8.5.1. Upper Motor Neuron Lesion

Die Motilität des Rektums bei einer Upper Motor Neuron Lesion mit erhaltener sakraler Reflexaktivität ist nach Untersuchungen von CONNELL und Mitarbeiter (1963) abhängig von der Höhe der Querschnittsläsion. Bei Läsionen oberhalb Th_{II} mit intaktem Lumbal- und Sakralmark ist die Aktivität des Colons reduziert im Vergleich mit der gesunder Individuen. Bei kompletter Zerstörung des Lumbalmarks ist dagegen eine deutlich erhöhte Aktivität festzustellen, wobei die Dauer der Aktivität, die Amplitude und der Anteil von schnellen Wellen höher als bei Gesunden ist. Das Lumbalmark übt somit einen hemmenden Einfluß auf den das Colon versorgenden sakralen Parasympathikus aus, was GARRY schon 1933 aufgrund seiner Untersuchungen mit Katzen forderte. Die Zerstörung dieses Hemmzentrums führt damit zu einer Enthemmung des sakralen parasympathischen Einflusses auf die Kontinenz. VARMA/STEPHENS (1972) und EISNER (1971) beobachteten vertiefte

und verlängerte Relaxationen des Musculus sphincter ani internus bei Patienten mit totaler Zerstörung des Lumbalmarks. Da nach Untersuchungen von HOLSCHNEIDER der aus den lumbalen Segmenten entspringende Sympathikus einen koordinierenden Einfluß auf die verschiedenen Schrittmacherbereiche des Musculus sphincter ani internus hat und somit die rasche Wiederherstellung des anorektalen Ruhedrucks nach der Internus-Relaxation begünstigt, ist zu vermuten, daß ein Ausfall dieses koordinierenden Effekts zu diesen vertieften und verzögerten Relaxationen führt. Ist jedoch der lumbale Sympathikus von einer Schädigung nicht betroffen, so sollten sich mit Ausnahme einer verminderten Rektumaktivität elektromanometrisch im automatischen oder Reflexrektum keine pathologischen Veränderungen der elektromanometrischen Parameter zeigen, da sowohl der autonome Musculus sphincter ani internus wie die über das Rückenmark geleiteten Reflexe der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur nicht beeinträchtigt sind. Das anorektale Druckprofil ist normal, die Internusrelaxationen regelmäßig und vom Distensionsvolumen abhängig, die Fluktuationen von normaler Amplitude und Frequenz. Der Anokutanreflex ist ebenso wie die reflektorische Puborektaliskontraktion auslösbar, die Adaptationsreaktion und die Compliance unauffällig. Dagegen fehlt ein Stuhl-dranggefühl durch Unterbrechung aufsteigender Bahnen und eine willkürliche Beeinflussbarkeit der Beckenbodenmuskulatur.

Tab. 6: Schematische Darstellung des Verhaltens der elektro-
manometrischen Parameter im Rahmen der unterschiedlichen
neurogenen Defäkationsstörungen

(UMNL = Upper Motor Neuron Lesion, LMNL = Lower Motor
Neuron Lesion, MMNL = Mixed Motor Neuron Lesion, ARDP
= Anorektales Druckprofil, n = normal, p = pathologisch,
Ø = fehlt, (↘) = erniedrigt, (↗) = erhöht)

Manometrische Kriterien	UMNL	LMNL	MMNL A	MMNL B
ARDP	n (↘)	n (↘)	n (↘)	n (↘)
Anorektale Fluktuationen	n (p)	n (p)	n (p)	n (p)
Internusre- laxationen	n (p)	n (p)	n (p)	n (p)
Motor. Aktivität des Rektums	n (↗)	Reizschw. (↘) Amplitude (↘) Dauer (↘)	Reizschw. (↘) Amplitude (↘) Dauer (↘)	n (↗)
Adaptations- reaktion	n	Ø	Ø	n
Compliance	n (↘)	Ø	Ø	n (↘)
Anokutanreflex	n	Ø	n	Ø
Reflektorische Puborektalis- kontraktion	n	Ø	n	Ø
Neurogene Defäkations- störung	Reflex- rektum	Auton. Rektum	Auton. Überlauf- rektum	Autom. Auslauf- rektum
Neurogene Blasenent- leerungsstörung	Reflex- blase	Auslauf- blase	Überlauf- blase	Auslauf- blase

Das Defäkationsverhalten ist einerseits durch eine deutliche
Obstipationsneigung gekennzeichnet, die von einer Stuhlsamm-
lung im Rektum begleitet ist. Andererseits ist aber die Fähigkeit

einer reflektorischen Stuhlentleerung vorhanden, die durch Reizung der von den sakralen Segmenten versorgten Hauptbezirke provoziert werden kann (DENNY-BROWN und ROBERTSON 1935). Eine willkürliche Unterdrückung einer einmal begonnenen Defäkation ist nicht möglich. Als Ursache der Defäkationsschwäche werden der Ausfall der Sensibilität und daraus folgendem Ausfall einer willkürlichen Unterstützung einer Defäkation (HURST 1921) und die Schwäche der rektosigmoidalen und rektalen Kontraktionen durch Ausfall in der Columna lateralis absteigender Bahnen (MENDELOFF 1968) verantwortlich gemacht.

Diesem anorektalen Schädigungstyp entspricht die automatische oder Reflexblase mit erhaltener Detrusor- und Sphincter vesicae externus-Funktion.

8.5.2. Lower Motor Neuron Lesion

Die komplette Zerstörung der Sakralsegmente $S_2 - S_4$ führt zur Zerstörung des spinalen Defäkations- und Miktionszentrums. Die Aktivität der glatten Rektummuskulatur wird nicht mehr durch zentralnervöse Einflüsse koordiniert und ist nur noch seinem Intrinsic-Nervensystem unterworfen. Spontane segmentale Aktivität ist nach Untersuchungen von CONNELL und Mitarbeiter (1968) sehr gering, die Amplitude der Kontraktionen vermindert. Nach Untersuchungen von DENNY-BROWN und ROBERTSON (1935) führt Distension des Rektums schon bei kleinen Volumina zu im Vergleich zum innervierten Rektum schwachen Kontraktionen, die häufig von weiteren "autonomen" Kontraktionen gefolgt sind (Abb. 4).

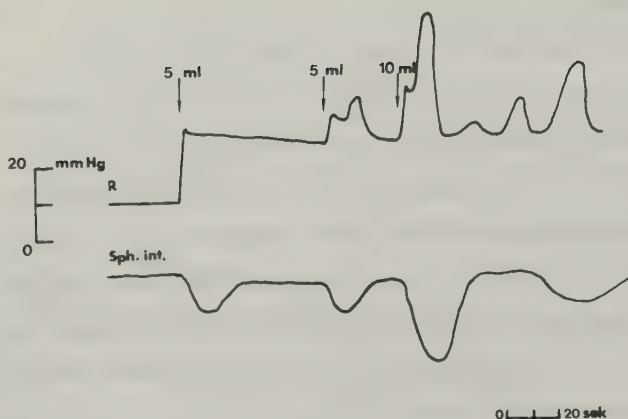


Abb. 5: Druckmessung im Rektum und Analkanal bei einem Patienten, dessen Cauda equina durch ein Neurofibrom komprimiert war (nach DENNY-BROWN und ROBERTSON, 1935)

Gleichzeitig mit dem rektalen Druckanstieg kommt es im Rektum zu einem reflektorischen Druckabfall durch Relaxation des Musculus sphincter ani internus, der bei erhaltenem Lumbalmark nicht pathologisch verändert ist (EISNER 1971). Die Aktivität des inneren Schließmuskels ist unauffällig, der anorektale Ruhedruck ist möglicherweise durch Ausfall der tonischen Beckenbodenkontraktion gering vermindert, volumenabhängige Relaxationen sind auslösbar. Die Beckenbodenmuskulatur ist schlaff gelähmt, Anokutanreflex und reflektorische Puborektaliskontraktion fehlen. Die Sensibilität fehlt, eine Kontrolle der Defäkation durch höhere Instanzen ist nicht mehr möglich.

Diesem Schädigungstyp entspricht die autonome, völlig denervierte Auslaufblase mit Ausfall der Detrusor- und Sphincter externus-Funktion.

8.5.3. Mixed Motor Neuron Lesion

Partielle Läsionen innerhalb der Segmente $S_2 - S_4$ führen nur zu einer teilweisen Zerstörung der sakralen Reflexaktivität. Diese Störungen haben wir in Anlehnung an BORS und COMARR (1971) als Mixed Motor Neuron Lesion bezeichnet. In Abhängigkeit davon, welcher Reflexbogen erhalten und welcher unterbrochen wurde, konnten wir einen Typ A und einen Typ B unterscheiden.

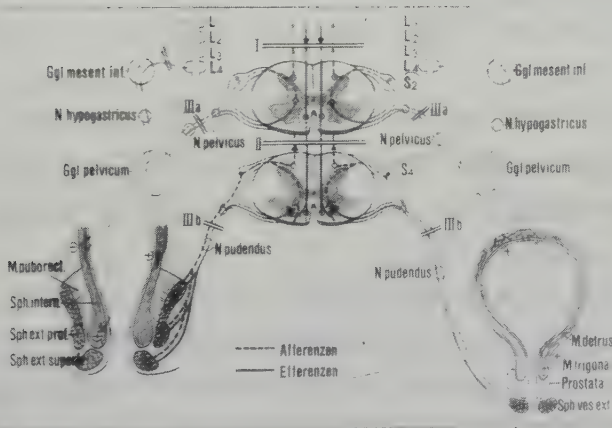


Abb. 6: Schematische anatomische Gegenüberstellung der neurogenen Defäkations- und Blasenentleerungsstörungen

8.5.3.1. Typ A: Lower visceromotor neuron lesion und upper
somatomotor neuron lesion

Bei dieser Form ist die viscerale Komponente der sakralen Reflexaktivität unterbrochen, während die somatische erhalten ist. Dies hat zur Folge, daß die rektale Aktivität spinaler Koordination entzogen ist und wie bei der lower motor neuron lesion autonom reagiert. Dagegen sind die reflektorischen Kontinenzmechanismen der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur über die Nervi pudendi intakt. Die autonome Funktion des Musculus sphincter ani internus ist nicht beeinträchtigt, nur wenn die sympathische Innervation mit in die Schädigung einbezogen ist, ist auch mit einer Störung seiner Aktivität zu rechnen. Die Sensibilität ist möglicherweise erhalten, wenn die vom parapuborektalen Perzeptionsfeld kommenden Afferenzen intakt und die aufsteigenden Bahnen nicht unterbrochen sind.

Diesem Schädigungstyp entspricht in Bezug auf die neurogene Blasenentleerungsstörung die Überlaufblase mit erhaltener Sphinkterautomatik aber vollständig denerviertem Musculus Detrusor.

8.5.3.2. Typ B: Lower somatomotor neuron lesion und upper
visceromotor neuron lesion

Bei diesem Schädigungstyp fällt die somatische Komponente der sakralen Reflexaktivität aus, sodaß die quergestreifte Beckenbodenmuskulatur schlaff gelähmt ist. Anokutanreflex und reflektorische Puborektaliskontraktionen fehlen. Da der viscerale Reflexbogen intakt ist, wird die Rektumaktivität durch die spinalen Einflüsse reguliert. Daraus resultiert eine der upper motor neuron lesion entsprechende Aktivität mit normaler Adaptationsreaktion

normaler segmentaler und propulsiver Aktivität. Der Musculus sphincter ani internus zeigt normale Aktivität, bei Ausfall der sympathischen Innervation ist mit unregelmäßigen Fluktuationen und vertieften und verzögerten Relaxationen zu rechnen. Die Sensibilität ist möglicherweise wiederum erhalten, eine willkürliche Kontrolle der Defäkation fehlt. Bei der neurogenen Blase entspricht diese Form der Störung einer Auslaufblase mit erhaltener Detrusoraktivität aber gelähmtem Musculus sphincter ani externus.

8.6. Ergebnisse der manometrischen Untersuchungen

8.6.I. Lower Motor Neuron Lesion

Elf unserer Kinder konnten wir diesem Fehlbildungstyp zuordnen. Die Aktivität des Rektums war gekennzeichnet durch eine deutlich gesteigerte Erregbarkeit des denervierten Organs. Spontane segmentale Kontraktionen konnten vereinzelt nur bei zwei Kindern beobachtet werden. Ihre Amplitude betrug 9 ± 4 mmHg, ihre Dauer 14 ± 4 Sekunden. Die gesteigerte Erregbarkeit des Rektums wurde bei einem Kind schon bei der Ableitung der Ruheaktivität deutlich, das bei jeder Spülung der im Rektosigmoid und Rektum gelegenen Katheter mit geringen Volumina Wasser eine segmentale Kontraktion zeigte.

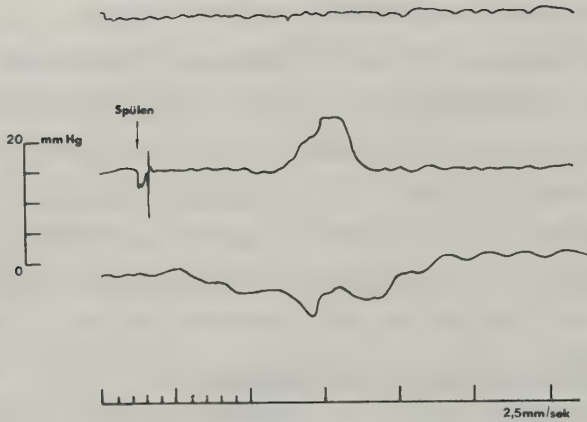


Abb. 7: Auslösung einer segmentalen Welle im Rektum nach Spülen des Katheters bei einer Lower Motor Neuron Lesion

Distension des Rektums mit einem Ballon löste bei allen Kindern unabhängig vom Distensionsvolumen segmentale Kontraktionen aus. Stimulation des Rektosigmoids durch Injektion steigender Volumina Luft und Wasser führte zu einem steilen Druckanstieg von 7 ± 5 mm Hg. Nur bei zwei Kindern fiel der Druck nach der Injektion der ersten 5 ml in Form einer Adaptationsreaktion langsam in 10 - 15 Sekunden auf den Ruhedruck ab. Bei allen weiteren Injektionen, bei den übrigen Kindern schon ab der ersten Injektion, fiel der Druck um 5 ± 2 mm Hg auf ein neues immer noch über dem Ruhedruck gelegenes Niveau. Nach 1 - 5 Sekunden folgten dann eine oder mehrere segmentale Kontraktionen, mit einer Amplitude von 8 ± 4 mm Hg und einer Dauer von nur 5 - 10 Sekunden. In 90 % führte die segmentale Aktivität zu einer propulsiven Welle, die

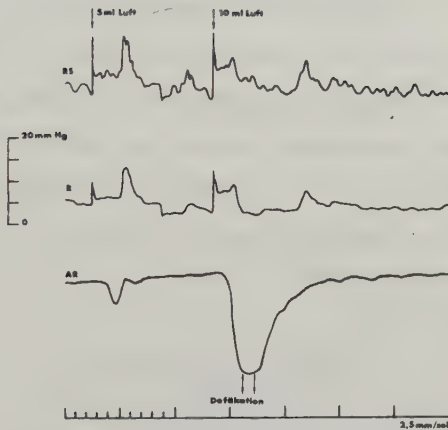


Abb. 8: "Autonome" kleine Kontraktionen, fehlende Adaptationsreaktion und vertiefte Internusrelaxation bei einer Lower Motor Neuron Lesion

ins Rektum fortgeleitet wurde, aber dort in keinem Fall eine Adaptationsreaktion auslöste.

Die Darstellung des anorektalen Druckprofils zeigte bei allen Kindern einen anorektalen Ruhedruck von $17,5 \pm 2,5$ mm Hg. Anorektale Fluktuationen waren ebenso bei allen zu beobachten. Allerdings zeigten sie bei allen einen sehr unregelmäßigen, diskontinuierlichen Verlauf mit einer wechselnden Amplitude von 2 - 6 mm Hg und einer unterschiedlichen Dauer von 5 - 10 Sekunden. Relaxationen konnten ebenfalls bei allen Kindern ausgelöst werden. Ihre Amplitude war bei allen vom Distensionsvolumen abhängig. Bei zwei Kindern entsprachen sie der Norm, der anorektale Ruhedruck wurde bei einem Distensionsvolumen von

5 - 20 ml um 3 - 10 mm Hg gesenkt, wobei der anorektale Ruhe-
druck nach 5 - 15 Sekunden wieder erreicht wurde. In drei Fäl-
len betrug der anorektale Druckabfall durchschnittlich nur
3 mm Hg. Das erniedrigte Druckniveau wurde für die Dauer von
15 - 20 Sekunden beibehalten, ehe sich die Ausgangsdruckwerte
wieder einstellten. Die Relaxationen hatten somit ein wannen-
förmiges, rudimentäres Aussehen und wurden deshalb als patho-
logisch bezeichnet (Abb. 9).

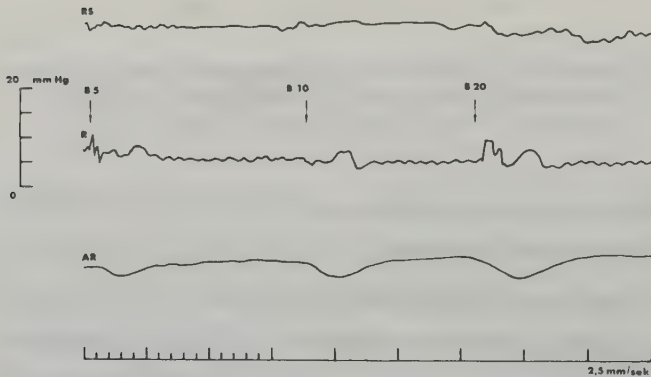


Abb. 9: Pathologische Internusrelaxationen bei einer
Lower Motor Neuron Lesion

In den übrigen sechs Fällen führte die rektale Distension zu
deutlich tieferen Relaxationen mit einer Amplitude von 10 -
18 mm Hg (Abb. 8). Bei zwei dieser Kinder konnte ebenfalls ein
deutlicher Druckabfall bei geringer rektaler Druckerhöhung durch

Sprechen beobachtet werden (Abb. IO).



Abb. IO: Anorektaler Druckabfall bei geringer rektaler Drucksteigerung durch Sprechen bei einer Lower Motor Neuron Lesion

Bei allen Kindern mit tiefen Relaxationen konnte häufig im Anschluß an eine Relaxation ein Anstieg des anorektalen Drucks für 10 - 60 Sekunden um 6 ± 3 mm Hg über den anorektalen Ruhe-
druck beobachtet werden (Abb. II).

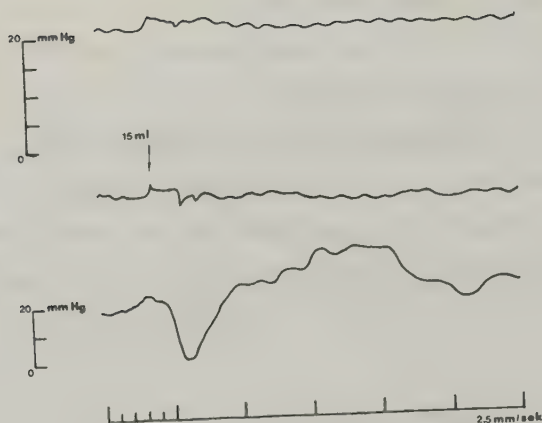


Abb. II: Anstieg des anorektalen Drucks über das Ruhedruckniveau nach einer Internusrelaxation bei einer Lower Motor Neuron Lesion

Die motorische und sensible Funktion des Musculus puborectalis konnte bei keinem Kind nachgewiesen werden, es fehlte die reflektorische Puborektaliskontraktion, es konnte kein induzierbarer Defäkationsreflex ausgelöst werden und kein Kind gab ein Stuhldranggefühl an.

Bei der Prüfung des Musculus sphincter ani externus konnte weder ein Anocutanreflex ausgelöst werden, noch ergab die bei sechs Kindern durchgeführte elektromyographische Ableitung eine Aktivität des Muskels noch konnte in der elektromanometrischen Ableitung eine Sphinkter externus-Kontraktionswelle im Rahmen des rektosphinktären Reflexes beobachtet werden.

Das Kontinenzverhalten von zehn Kindern war gekennzeichnet durch öfters am Tag auftretende Defäkationen, nur ein Kind gab an,

durchschnittlich nur ein- bis zweimal Stuhlgang zu haben, entsprechend unserer klinischen Gruppe II (Tab. 9). Der Stuhl war bei allen Kindern von ernöhter Konsistenz und entleerte sich in Form kleiner harter Scyballa. Ein Stuhlschmieren wurde bei keinem Kind beobachtet.

Die Blase entleerte sich bei neun Kindern durch ständiges Harnträufeln, nur bei einem Kind wurde eine Entleerung von Zeit zu Zeit im Strahl beobachtet, ein Kind wurde grundsätzlich ausge-drückt (Tab. 10).

Pathologisch-anatomisch zeigte ein Kind eine geschlossene lumbale Myelomeningocoele, acht Kinder eine offene (Spina bifida aperta), die in einem Fall thorakolumbal, in fünf Fällen lumbal und in zwei Fällen lumbosakral gelegen waren. Zwei Kinder konnten auf Grund der Angaben im Krankenblatt nicht eindeutig ein-geordnet werden (Tab. 7).

Tab. 7: Beziehung der pathologisch-anatomischen Lage der dorsalen Schlußstörungen (Spaltbildungen) zu den neurogenen Defä-kationsstörungen (thl = thorakolumbal, l = lumbal, ls = lumbosakral, s = sakral, n.e. = nicht eindeutig)

Neurogene Defäk.-Störung	Spina bif. aperta				Myelomeningocoele				n.e.	n
	thl.	l.	ls.	s.	thl.	l.	ls.	s.		
Upper Motor Neuron Lesion	-	8	5	I	-	6	2	-	-	22
Lower Motor Neuron Lesion	I	5	2	-	-	I	-	-	2	II
Mixed Motor Neuron Lesion Typ A	I	5	I	-	-	-	-	-	I	8
Mixed Motor Neuron Lesion Typ B	I	4	I	-	I	-	-	-	I	8
n	3	22	9	I	I	7	2	-	4	49

Kommentar

Die Befunde zeigen, daß die sakrale Reflexaktivität dieser Kinder zerstört ist.

Durch den Ausfall der Nervi pudendi war die Beckenbodenmuskulatur schlaff gelähmt, der Anokutanreflex und die reflektorische Puborektaliskontraktion fehlten. Ausfall der Nervi pelvici führte zu einer Autonomisierung des Rektums. Die denervierte glatte Muskulatur des Rektums zeigte eine erhöhte Erregbarkeit, die zu einer Erniedrigung der Reizschwelle für segmentale und propulsive Aktivität führte. So konnten schon durch geringe intraabdominale und intrarektale Drucksteigerungen Kontraktionen ausgelöst werden, deren Amplitude jedoch geringer als normal waren und wobei der rektale Druckanstieg nie länger als 10 - 15 Sekunden aufrechterhalten werden konnte. Weiter führte die Schädigung der nervösen Versorgung zu einem Ausfall der Fähigkeit des Rektums, sich an steigendes Volumen zu adaptieren.

Die Aktivität des Musculus sphincter ani internus dagegen zeigte keine wesentliche Beeinträchtigung. Trotz Ausfall der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur war die anorektale Ruhedruckbarriere nicht wesentlich vermindert. Relaxationen bei rektaler Drucksteigerung konnten bei allen Kindern beobachtet werden. Die bei sechs Kindern beobachteten tiefen Relaxationen weisen auf einen gleichzeitigen Ausfall der den inneren Schließmuskel versorgenden sympathischen Fasern hin. Ebenso halten wir die "pathologischen" Relaxationen sowie die unregelmäßigen Fluktuationen für die Folge einer Schädigung oder Entwicklungsstörung der sympathischen Innervation. Für die unkoordinierten Fluktuationen ist möglicherweise auch zum Teil die erhöhte rektale Erregbarkeit verantwortlich zu

machen, die sich hierin widerspiegelt. Weiter führte die Denervation des Kontinenzorgans zu einem vollständigen Ausfall der Sensibilität und zu einem Fehlen eines induzierbaren Defäkationsreflexes.

8.6.2. Upper Motor Neuron Lesion

22 unserer Kinder konnten wir diesem Störungstyp zuordnen. Nach Aktivität des Rektums konnten wir die Kinder in drei Gruppen unterteilen.

Acht der Kinder zeigten ein der Aktivität gesunder Kinder sehr ähnliches Verhalten. Spontane segmentale Aktivität mit einer Amplitude von 5 - 10 mm Hg und einer Dauer von 10 - 15 Sekunden konnte vereinzelt beobachtet werden. Injektion von Luft und Wasser ins Rektosigmoid führte in 30 % zu einem steilen Druckanstieg mit anschließend langsamem Abfall auf das Ruhedruckniveau im Rahmen einer Adaptation an das neue Volumen (Abb. I2).

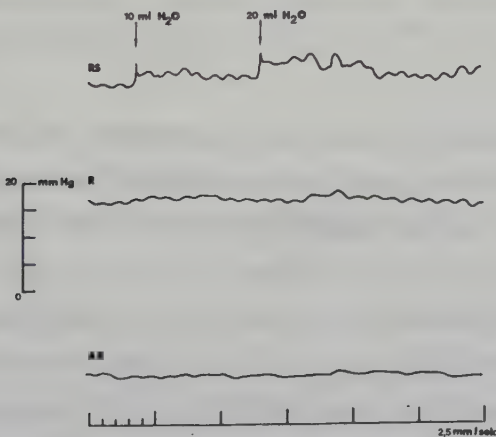


Abb. I2: Adaptationsreaktion des Rektosigmoids nach Injektion von 10 und 20 ml Wasser bei einer Upper Motor Neuron Lesion

In etwa 60 % wurden segmentale Kontraktionen mit einer Amplitude von 10 ± 5 mm Hg und einer Dauer von 20 ± 10 Sekunden ausgelöst, die in 35 % ins Rektum fortgeleitet wurden und dort normale Adaptationsreaktionen auslösten (Abb. I3).

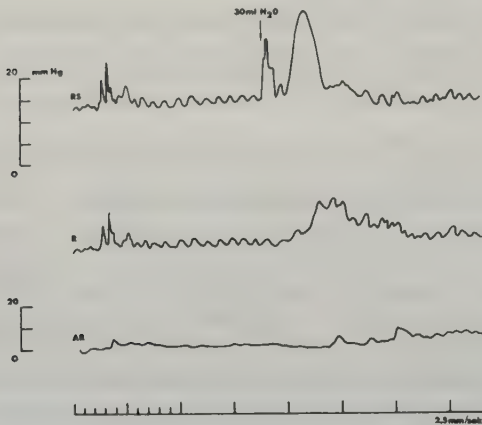


Abb. I3: Induktion einer propulsiven Welle durch Injektion von 30 ml Wasser mit anschließender Adaptationsreaktion im Rektum bei einer Upper Motor Neuron Lesion

Die Compliance lag mit 5 ml/mm Hg im Normbereich. Neun der Kinder zeigten eine ausgesprochene Hypoaktivität. Bei keinem der Kinder konnten spontane segmentale Wellen beobachtet werden. Einzelinjektionen von Luft und Wasser führte in 2/3 der Fälle zu einem steilen Druckanstieg mit anschließender Adaptationsreaktion an das neue Volumen und nur in 30 ± 10 % wurden segmentale Kontraktionen ausgelöst mit einer Amplitude von 6 ± 3 mm Hg und einer Dauer von 10 - 15 Sekunden, die in 30 % ins Rektum fortgeleitet wurden. Die Compliance lag mit 5 - 7 ml/mm Hg im Normalbereich.

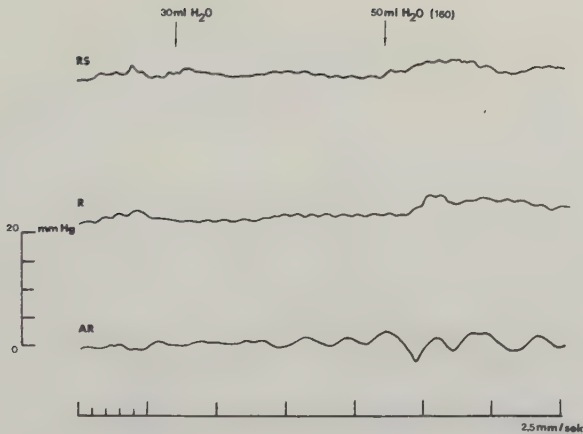


Abb. 14: Stimulation des Rektosigmoids mit geringer rektosigmoidaler Drucksteigerung, Auslösung einer propulsiven Welle von niedriger Amplitude und normaler rektaler Adaptationsreaktion bei einer Upper Motor Neuron Lesion mit hypoaktivem Rektum

Fünf Kinder zeigten eine gegenüber den übrigen Kindern deutlich stärkere Aktivität, die schon aus den Ruheableitungen deutlich wurde, die fast während der ganzen Zeit spontane segmentale Wellen mit einer Amplitude von 5 - 10 mm Hg und einer Dauer von 10 - 30 Sekunden zeigten, in vier Fällen blieb der rektale Druck sogar bis zu einer Minute erhöht (Abb. 15).

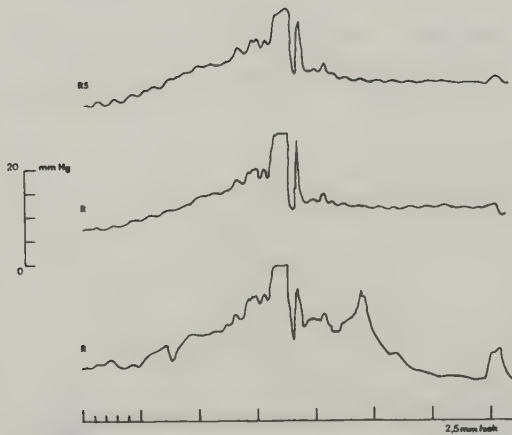


Abb. I5: Langdauernde spontane segmentale Kontraktion
bei einer Upper Motor Neuron Lesion

In zwei Fällen lösten diese Druckwellen, die eine Amplitude von über 20 mm Hg erreichten (und von unserem Registriersystem nicht mehr ganz registriert werden konnten) eine spontane Defäkation aus.

Distension des Rektums mit einem Ballon führte im Rektosigmoid zu starker segmentaler Aktivität, die durch weitere Distensionen nicht im Rahmen eines intesto-intestinalen Hemmreflexes gehemmt wurde (Abb. I6).

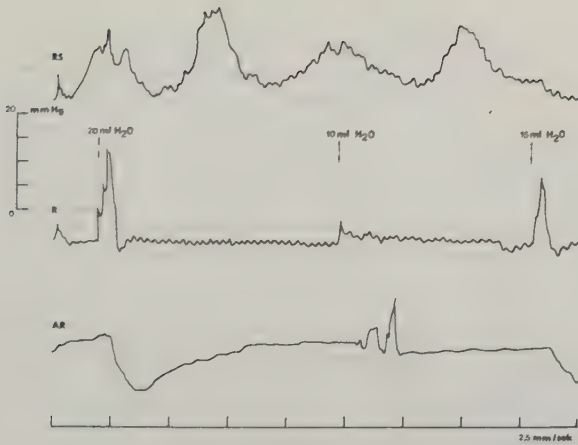


Abb. I6: Distension des Rektums mit 20 ml Wasser bei einer upper motor neuron lesion mit fehlendem intesto-intestinalen Hemmreflex führt zu starker rektosigmoidaler Aktivität, die durch weitere rektale Distensionen nicht gehemmt wird.

Injektion von steigenden Volumina Luft und Wasser löste in 80 % segmentale Wellen mit einer Amplitude von 5 bis über 20 mm Hg und mit einer Dauer von 15 - 60 Sekunden (Abb. I7). In 60 % wurden die segmentalen Wellen ins Rektum fortgeleitet. Die Compliance war mit 0,5 - 1 vermindert.

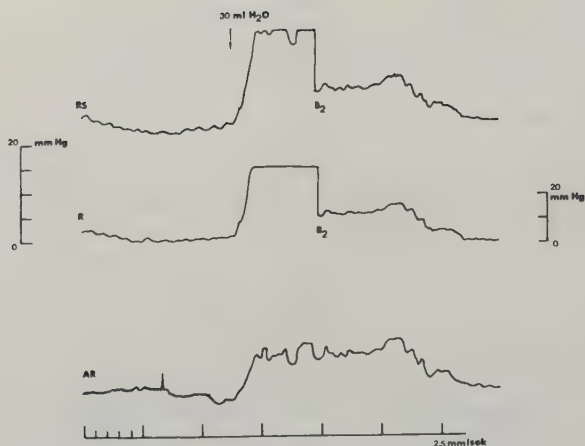


Abb. 17: Hohe propulsive Welle nach Injektion von 30 ml Wasser bei einer Upper Motor Neuron Lesion mit hyperaktivem Rektum

Der anorektale Ruhedruck war bei 20 Kindern mit 20 ± 4 mm Hg normal, in zwei Fällen war er mit 10 mm Hg deutlich vermindert. Anorektale Fluktuationen konnten bei allen beobachtet werden. Sie verliefen bei allen Kindern mit normaler Rektumaktivität und bei vier Kindern mit verminderter Rektumaktivität sehr regelmäßig mit einer Amplitude von 4 ± 2 mm Hg und einer Dauer von 5 - 8 Sekunden. Rektale Distension führte zu volumenabhängigen Relaxationen des Musculus sphincter ani internus mit einer Amplitude von 5 - 12 mm Hg und einer Dauer von 5 - 15 Sekunden, bei zwei Kindern verliefen sie pathologisch. Bei den übrigen Kindern waren die Fluktuationen deutlich unregelmäßiger und nicht während der ganzen Ableitung nachweisbar (Abb. 18).

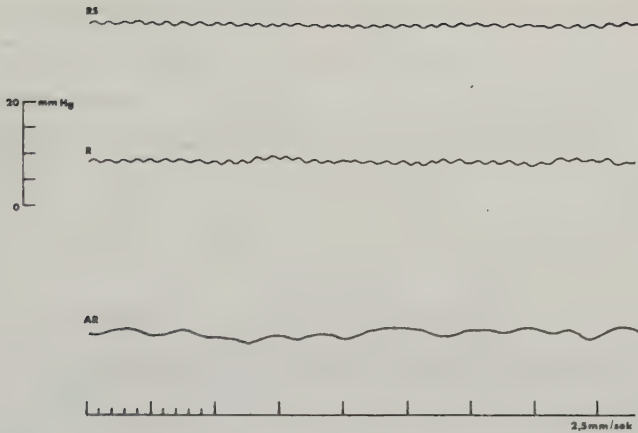


Abb. 18: Unkoordinierte Fluktuationen verringerter Frequenz, verzögerter Dauer und verminderter Amplitude bei einer Upper Motor Neuron Lesion

Rektale Distension führte bei vier dieser Kinder zu tiefen, weiten Relaxationen, die den anorektalen Druck bis fast auf Null senkten (Abb. 19). Bei drei Kindern zeigten sie einen pathologischen Verlauf, in den übrigen Fällen wurden normale Relaxationen beobachtet (Abb. 20).

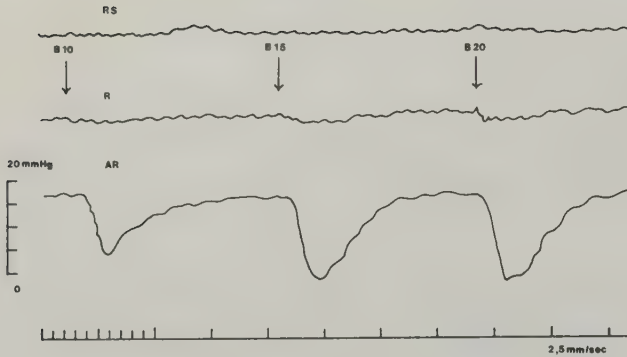


Abb. 19: Vertiefte Internusrelaxation bei einer
Upper Motor Neuron Lesion



Abb. 20: Normale anorektale Relaxation bei einer
Upper Motor Neuron Lesion

Segmentale Aktivität im Rektosigmoid und Rektum führte ebenfalls zu einer reflektorischen Erniedrigung des anorektalen Drucks. Erreichte eine propulsive Welle das tiefe Rektum, so erfolgte bei allen Kindern kurz nach Beginn der Internusrelaxation eine Kontraktionswelle, die der reflektorischen Kontraktion des Musculus puborectalis entspricht (Abb. 2I).

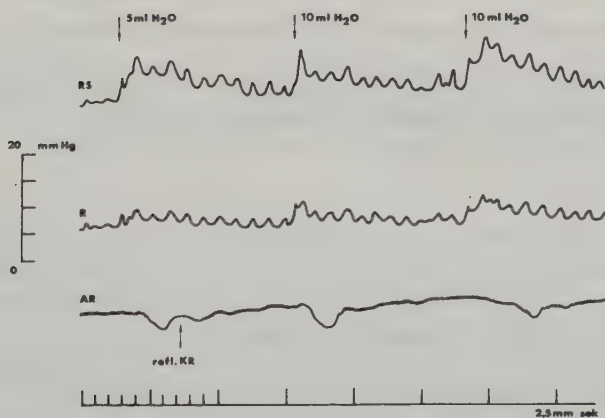


Abb. 2I: Normale Adaptationsreaktion im Rektum, normale Compliance und kleine reflektorische Kontinenzreaktion bei einer Upper Motor Neuron Lesion

Eine willkürliche Kontraktion des Musculus puborectalis konnte bei keinem der Patienten beobachtet werden, sodaß bei allen Kindern Eintreffen einer propulsiven Welle, deren Amplitude die anorektale Druckbarriere überstieg, eine Defäkation auslöste. So konnten auch die Kinder mit erhaltener Sensibilität eine

Defäkation nicht willkürlich unterdrücken. Die Sensibilität war bei einem Kind normal erhalten, bei einem Kind mit normalem Stuhldrang- und Völlegefühl fehlte das Diskriminationsvermögen, bei zwei Kindern war das Stuhldranggefühl nur noch schwach vorhanden, fünf waren noch zu klein und bei allen anderen hatte die Spaltbildung zu einem kompletten Ausfall der Sensibilität geführt. Der induzierbare Defäkationsreflex konnte bei keinem Kind mit fehlender Sensibilität ausgelöst werden, aber auch nicht bei den beiden Kindern mit normal erhaltenem Stuhldranggefühl. Nur bei zwei Kindern mit schwachem Stuhldranggefühl und bei einem Kleinkind führte die direkte Puborektalisstimulation zu propulsiver Aktivität (Abb. 22).

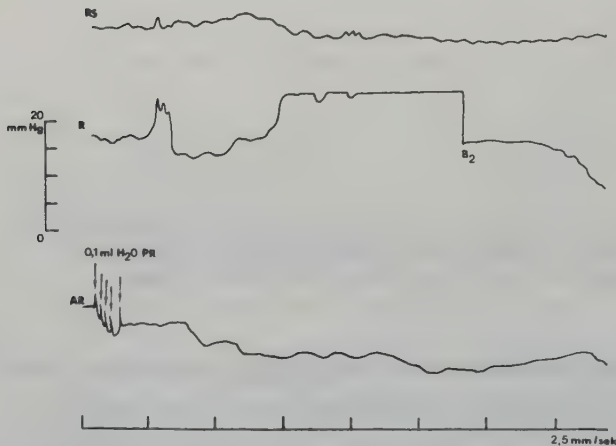


Abb. 22: Direkte Stimulation des Musculus puborectalis mit Auslösung einer propulsiven Welle (induzierbarer Defäkationsreflex) bei einer Upper Motor Neuron Lesion

Tab. 8: Gegenüberstellung der rektalen Aktivität und des klinisch-anamnestischen Defäkationsverhaltens bei Kindern mit einer Upper Motor Neuron Lesion

Aktivität des Rektums	klinisch-anamnestisches Defäkationsverhalten		
	Gr. I n = 3	Gr. II n = 11	Gr. III n = 8
normal	-	6	2
vermindert	I	3	5
verstärkt	2	2	I

Tab. 9: Einteilung der Untersuchungsergebnisse von 49 Kindern mit Myelomeningocele nach klinisch-anamnestischen und elektromyographischen Befunden der anorektalen Kontinenz

Neurogene Defäkations- störung nach EMM.-Befunden	klinisch-anamnestisches Defäkationsverhalten			
	I	II	III	n
Upper Motor Neuron Lesion	3	11	8	22
Lower Motor Neuron Lesion	10	1	-	11
Mixed Motor Neuron Lesion Typ A	-	4	4	8
Mixed Motor Neuron Lesion Typ B	5	2	1	8

Die motorische Funktion des Musculus sphincter ani externus konnte bei 17 Kindern nachgewiesen werden. Bei allen führte Bestreichen der Perinealhaut zu einer sichtbaren Kontraktion des Muskels (Anokutanreflex). In 12 Fällen konnte im Rahmen des rektosphinktären Reflexes eine kurze Drucksteigerung vor Einsetzen der Internusrelaxation beobachtet werden. Die in vier Fällen durchgeführte elektromyographische Untersuchung zeigte ebenfalls eine Aktivität des Muskels.

Klinisch-anamnestisch bezüglich der anorektalen Kontinenz gaben nur drei Kinder an, öfters am Tag Stuhlgang zu haben, elf hatten normal 1 - 2mal täglich, acht frühestens jeden 2. Tag. Die Obstipationsneigung war bei den Kindern mit hypoaktivem Rektum stärker ausgeprägt als bei den übrigen Kindern (Tab. 8).

Laxantien benutzten nur zwei Kinder, jedoch auch sie nur unregelmäßig. Der Stuhl war bei fünf Kindern überwiegend von normaler Konsistenz und geformt, bei allen anderen war die Konsistenz meistens erhöht und der Stuhl entleerte sich in Form von Scybala. Ständiges Stuhlschmieren wurde von zwei Kindern berichtet, in zwei Fällen wurde es ab und zu beobachtet.

Bezüglich des Miktionsverhaltens gaben zwei Kinder an, daß ihre Blase ständig träufelt, bei 16 Kindern entleerte sich die Blase von Zeit zu Zeit im Strahl, wobei der Resturin ausgedrückt wurde, bei drei Kindern wurde die Blase grundsätzlich ausgedrückt, ein Patient zeigte ein völlig normales Miktionsverhalten mit normal erhaltener Sensibilität (Tab. 10).

Tab. 10: Klinisch-anamnestische Befunde des Miktionsverhaltens bei 49 Kindern mit Myelomeningocele im Vergleich zu den elektromyographischen Befunden der anorektalen Kontinenzstörungen

Neurogene Defäkations- störungen nach EMM.-Befunden	klinisch-anamnestisches Miktionsverhalten			
	I	II	III	n
Upper Motor Neuron Lesion	2	I6 + I (+)	3	22
Lower Motor Neuron Lesion	9	I	I	II
Mixed Motor Neuron Lesion Typ A	I	2	5	8
Mixed Motor Neuron Lesion Typ B	2	5	I	8

(+) = Miktionsverhalten völlig normal erhalten

Pathologisch-anatomisch hatten acht Kinder eine geschlossene Myelomeningocele, die in sechs Fällen im Lumbalbereich, in zwei Fällen lumbosakral lokalisiert waren. 14 Kinder zeigten eine offene Myelomeningocele (Spina bifida aperta), acht im Lumbal-, fünf im Lumbosakral- und eines im Sakralbereich (Tab. 7).

Kommentar

Die Befunde dieser Kinder entsprechen am ehesten dem Schädigungstyp einer Upper Motor Neuron Lesion. Für die Zuordnung zu diesem Schädigungstyp haben wir uns vor allem auf die Kriterien gestützt, die auf eine intakte sakrale Reflexaktivität hinweisen und weniger darauf, ob alle auf- und absteigenden spinalen Bahnen komplett

unterbrochen sind. Die Befunde zeigen, daß die spinale Reflexaktivität des Sakralmarks bei diesen Kindern intakt war. Die Aktivität des Rektums war im Unterschied zu den Kindern mit denerviertem Rektum gekennzeichnet durch eine geringere Erregbarkeit. Dies zeigte sich in der Antwort auf progressive Dehnung des Rektums durch Injektion steigender Volumina Luft und Wasser, die seltener segmentale und propulsive Aktivität auslöste. Die ausgelösten Kontraktionen führten dann aber zu kräftigeren und längerdauernden Drucksteigerungen als die autonome Aktivität des Rektums. Von ähnlichen Ergebnissen berichten auch DENNY-BROWN und ROBERTSON (1935) bei ihren Untersuchungen mit Patienten mit erhaltener Reflexaktivität des Sakralmarks. Es scheint somit, daß der spinale Einfluß einerseits einen gewissen hemmenden Effekt auf die lokale autonome Aktivität der glatten Rektummuskulatur ausübt und andererseits durch Koordination dieser Aktivität eine effektivere Motorik des Colons bewirkt.

Die bei fünf unserer Kinder registrierte Hyperaktivität des Rektums ist möglicherweise Folge einer Zerstörung des Lumbalmarks, das nach Untersuchungen von CONNELL und Mitarbeiter einen hemmenden Einfluß auf die Colonmotilität ausübt. Die bei den übrigen Kindern registrierte geringere Aktivität wäre demnach Folge eines intakten Lumbalmarks. Die bei neun Kindern beobachtete deutliche Hypoaktivität könnte dann aus einem Überwiegen dieses lumbalen Hemmzentrums erklärt werden, wobei dieses Überwiegen durch Ausfall eines von zentral koordinierenden Einflusses zustande kommt, da bei Patienten mit Querschnittslähmung oberhalb Th₉ nach Ergebnissen von CONNELL und Mitarbeiter ähnlich geringe Aktivität beobachtet wurde. Die von zentral absteigenden Bahnen könnten

dabei entweder einen hemmenden Einfluß auf das lumbale Hemmzentrum ausüben und/oder direkt auf das sakrale Reflexzentrum erregend wirken. So vermuten MENDELOFF ebenso wie DENNY-BROWN/ROBERTSON einen Ausfall in der Columna lateralis absteigender erregender Bahnen. Die Aktivität des Musculus sphincter ani internus zeigte keine wesentlichen Unterschiede im Vergleich mit den Kindern mit zerstörter sakraler Reflexaktivität. Die Fluktuationen und die Relaxationen entsprachen bei den meisten Kindern der Norm. Die bei einem Teil der Kinder auftretenden unkoordinierten Fluktuationen und pathologischen Relaxationen deuten auf eine gleichzeitige unterschiedlich ausgeprägte Schädigung der sympathischen Innervation hin. So zeigten zum Beispiel alle Kinder mit hyperaktivem Rektum stark unregelmäßige und diskontinuierliche Fluktuationen, während sie bei allen Kindern mit normaler Rektumaktivität regelmäßig waren.

Die intakte reflektorische Innervation der Beckenbodenmuskulatur zeigte sich in der reflektorischen Kontraktion des Musculus puborectalis und der Auslösbarkeit des Anokutanreflexes. Eine willkürliche Unterbrechung der Defäkation war jedoch bei keinem Patienten möglich, einerseits durch Ausfall der Sensibilität, andererseits durch Ausfall einer willkürlichen Beeinflussbarkeit der Beckenbodenmuskulatur.

8.6.3. Mixed Motor Neuron Lesion

Bei 16 unserer Patienten konnte eine Mixed Motor Neuron Lesion gefunden werden. Dabei handelt es sich achtmal um eine Schädigung vom Typ A und achtmal vom Typ B.

8.6.2.I. Typ A

Die Aktivität des Rektums zeigte wieder eine deutlich erhöhte Erregbarkeit. Während einzelne spontane segmentale Wellen mit einer Amplitude von 3 - 7 mm Hg und einer Dauer von 10 - 20 Sekunden nur in zwei Fällen beobachtet werden konnte, löste bei allen Kindern Distension des Rektums segmentale Aktivität aus. Auf Injektion steigender Volumina Luft und Wasser reagierte das Rektosigmoid wie bei den Kindern mit einer Lower Motor Neuron Lesion mit einem steilen Druckanstieg von 5 - 18 mm Hg mit einem sofort anschließenden Abfall auf einen über dem Ruheniveau gelegenen Druck. Nach 1 - 5 Sekunden folgten segmentale Kontraktionen mit einer Amplitude von 5 - 20 mm Hg und einer Dauer von 3 - 15 Sekunden, die nahezu alle propulsive Wellen auslösten, die ins Rektum fortgeleitet wurden und dort wiederum in keinem Fall eine Adaptationsreaktion auslösten.

Aus dem anorektalen Druckprofil ergab sich mit 20 ± 2 mm Hg ein normaler anorektaler Ruhedruck. Die anorektalen Fluktuationen waren bei allen Kindern in Amplitude und Dauer sehr unregelmäßig, in vier Fällen nicht während der ganzen Ableitung registrierbar. Distension des Rektums mit einem Ballon führte bei allen zu einer Relaxation des Musculus sphincter ani internus. Bei zwei Kindern führte die Relaxation zu einem Druckabfall von 3 - 10 mm Hg, in den übrigen Fällen waren die Relaxationen mit einer Amplitude von 5 - 18 mm Hg deutlich vertieft. Im Anschluß an die tiefen Relaxationen konnte ebenso vereinzelt ein Druckanstieg über das Ruhedruckniveau beobachtet werden.

Eintreffen einer propulsiven Welle im tiefen Rektum löste kurz nach Beginn der Relaxation des inneren Schließmuskels bei allen

Kindern eine reflektorische Kontraktion des Musculus puborectalis aus (Abb. 23).

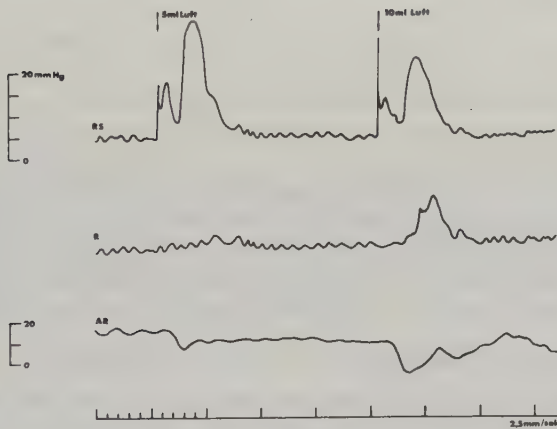


Abb. 23: Propulsive Welle nach Stimulation des Rektosigmoids, fehlende Adaptationsreaktion des Rektums, aber erhaltene reflektorische Kontinenzreaktion bei einer Mixed Motor Neuron Lesion, Typ A

Ein induzierbarer Defäkationsreflex konnte bei keinem der Kinder ausgelöst werden. Die Sensibilität war bei einem Kind vermindert erhalten, alle anderen Kinder verspürten kein Stuhldrang- oder Völlegefühl.

Eine intakte motorische Funktion des Musculus sphincter ani externus konnte bei fünf Kindern durch die Auslösbarkeit des Anokutanreflexes nachgewiesen werden, bei drei Kindern beobachteten wir in der elektromanometrischen Ableitung eine Sphinkter-externus-Kontraktionswelle vor Beginn der Internusrelaxation.

Klinisch-anamnestisch gaben vier Kinder an, Stuhlgang normal 1 - 2mal täglich zu haben. Die Konsistenz war bei allen erhöht, häufig entleerte sich der Stuhl in Form kleiner, harter Scybala. Vier Kinder gaben an, ohne Medikation Stuhlgang nur alle 2 - 5 Tage zu haben. Zwei Kinder nahmen daher ständig Laxantien, bei einem Kind konnte eine Defäkation nur durch Klistieren herbeigeführt werden (Tab. 9).

Bezüglich des Miktionsverhaltens gaben fünf Kinder an, daß sich ihre Blase nicht spontan entleert, sondern nur Harnträufeln in großen Abständen auftritt und ihre Blase grundsätzlich ausgedrückt wird. Bei zwei Kindern entleerte sich die Blase von Zeit zu Zeit im Strahl, ein Kind zeigte ständiges Harnträufeln (Tab. 10). Pathologisch-anatomisch zeigten sieben Kinder eine offene Myelomeningocele, in fünf Fällen im Lumbal-, in einem Fall im Lumbosakral- und in einem Fall im Thorakolumbalbereich. In einem Fall konnte die Lage der Myelomeningocele auf Grund des Krankenblattes nicht eindeutig beurteilt werden (Tab. 7).

Kommentar

Die autonomen Kontraktionen des Rektums auf Stimulation mit Wasser und Luft bei allen acht Patienten und das Fehlen der Adaptationsreaktion zeigten einen Ausfall der visceromotorischen Komponente der sakralen Reflexaktivität. Dagegen konnte ein erhaltener Reflexbogen der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur im Rahmen der Kontinenzreaktion und des Anokutanreflexes nachgewiesen werden. Die Aktivität des inneren Schließmuskels war ebenfalls nicht wesentlich beeinträchtigt. Die tiefen Relaxationen wie die unregelmäßigen Fluktuationen weisen auf gleichzeitige Störung der sympathischen Innervation hin.

8.6.3.2. Typ B

Acht Kinder konnten diesem Störungstyp zugeordnet werden. Die Aktivität des Rektums entsprach der bei Kinder mit Upper Motor Neuron Lesion. In sieben Fällen wurde eine geringere Aktivität als bei Gesunden registriert. So konnten keine spontanen Kontraktionen beobachtet werden, Distension des Rektums mit einem Ballon löste eine Adaptationsreaktion aus und in keinem Fall segmentale Wellen. Auf Injektion von steigenden Volumina Luft und Wasser ins Rektosigmoid reagierte das Rektosigmoid mit einem steilen Druckanstieg mit anschließender Adaptationsreaktion an das neue Volumen. Segmentale und propulsive Wellen

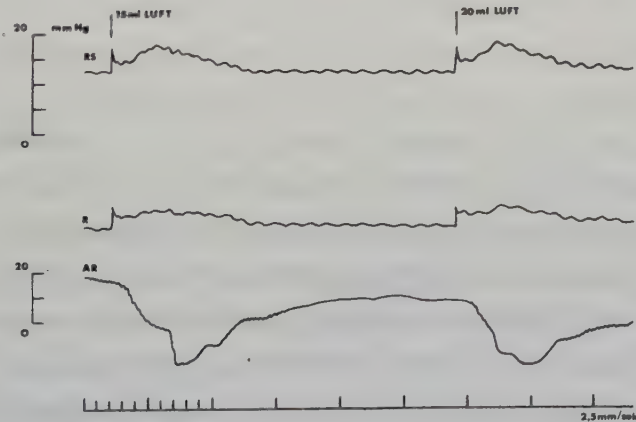


Abb. 24: Vertiefte Internusrelaxation, fehlende Kontinenzreaktion, unauffällige Adaptationsreaktion, normale Compliance bei Mixed Motor Neuron Lesion Typ B

konnten selten beobachtet werden, ihre Amplitude erreichte nur 5 ± 2 mm Hg bei einer Dauer von 15 - 30 Sekunden. Nur bei einem Kind konnte eine stärkere Rektumaktivität beobachtet werden mit häufigeren segmentalen und propulsiven Wellen, die mit 5 - 15 mm Hg zu höheren rektalen Drucksteigerungen führten.

Die Ableitung des anorektalen Ruhedrucks ergab bei sechs Kindern einen mit 17 - 22 mm Hg normalen Druck, bei zwei Kindern war er mit 10 mm Hg erniedrigt. Die Fluktuationen zeigten bei drei Kindern einen regelmäßigen Verlauf mit normaler Amplitude und Frequenz, bei fünf Kindern waren sie sehr unregelmäßig und diskontinuierlich. Die Internusrelaxationen entsprachen bei zwei Kindern der Norm, waren bei drei pathologisch und bei drei vertieft und verzögert. Rektosigmoidale oder rektale Aktivität löste ebenfalls einen Abfall des anorektalen Drucks aus, jedoch fehlte bei Eintreffen einer propulsiven Welle bei allen Kindern die reflektorische Puborektaliskontraktion im Rahmen der Kontinenzreaktion. Ebenso konnte bei keinem der Kinder eine willkürliche Beckenbodenkontraktion beobachtet werden.

Die sensible Funktion des Musculus puborectalis oder des parapuborectalen Gewebes konnte bei zwei Kindern nachgewiesen werden. Bei einem Kind war das Stuhldranggefühl normal erhalten, es konnte jedoch kein induzierbarer Defäkationsreflex ausgelöst werden. Bei dem zweiten Kind führte die direkte Puborektalisstimulation zu propulsiver Aktivität im Colon, die Sensibilität fehlte jedoch wie bei sechs anderen völlig. Ein Kind war noch zu klein.

Eine motorische Funktion des Musculus sphincter ani externus konnte weder durch den Anokutanreflex noch in der elektromanometrischen, noch in der bei zwei Kindern durchgeführten elektromyographischen

Ableitung nachgewiesen werden.

Bezüglich des Kontinenzverhaltens gaben fünf Kinder an, öfters am Tag Stuhlgang zu haben, zwei hatten normal 1 - 2mal täglich, ein Kind nur jeden zweiten Tag. Die Konsistenz des Stuhls war bei sechs Patienten meistens erhöht und in Form kleiner Scybala, bei zwei Kindern war der Stuhl von normaler Konsistenz und geformt. Ein Stuhlschmierer gab kein Kind an. Laxantien wurden von drei Kindern ab und zu benutzt.

Die Blase entleerte sich bei zwei Kindern durch ständiges Träufeln, bei fünf Kindern von Zeit zu Zeit im Strahl, ein Kind wurde grundsätzlich ausgedrückt.

Pathologisch-anatomisch zeigten vier Kinder eine offene lumbale, ein Kind eine offene lumbosakrale, eines eine offene thorakolumbale und eines eine geschlossene thorakolumbale Myelomeningocele. Ein Kind konnte auf Grund des Krankenblattes nicht eingeordnet werden.

Kommentar

Die Aktivität des Rektums dieser Kinder mit der im Vergleich zu den Kindern mit denerviertem Rektum geringeren Erregbarkeit, den seltener auftretenden segmentalen und propulsiven Wellen und der normalen Adaptationsreaktion zeigen, daß der koordinierende Einfluß der Nervi pelvici weitgehend erhalten ist. Bei sieben Kindern scheint ebenfalls der hemmende Einfluß des Lumbalmarks zu überwiegen, während in einem Fall eine normal koordinierte rektale Aktivität zu beobachten war. Auch bei diesen Kindern war jedoch eine Schädigung oder Fehlbildung des Sympathikus miteinbezogen, da drei Kinder vertiefte und drei Kinder rudimentäre

pathologische Relaxationen und unkoordinierte Fluktuationen aufwiesen. Ausfall der reflektorischen Kontinenzreaktionen und des Anokutanreflexes zeigten eine Schädigung des Nervus pudendus an.

Tab. 11: Elektromanometrische Parameter mit Ergebnissen bei 49 Kindern mit Myelomeningocele (UMNL = Upper Motor Neuron Lesion, LMNL = Lower Motor Neuron Lesion, MMNL = Mixed Motor Neuron Lesion)

Elektromanometrische Parameter		UMNL	LMNL	MMNL	
		n = 22	n = 11	Typ A n = 8	Typ B n = 8
Anorektales Ruhe- druckprofil	normal	20	11	8	6
	erniedrigt	2	-	-	2
Anorektale Fluktuationen	normal	12	-	-	3
	unkoordin.	10	11	8	5
Internus- relaxationen	normal	13	2	2	2
	vertieft	4	6	6	3
	patholog.	5	3	-	3
Motorische Akti- vität des Rek- tums	normal	8	-	-	1
	erhöht	5	-	-	-
	vermindert	9	-	-	7
	autonom	-	11	8	-
Adaptations- reaktion	normal	22	-	-	8
	fehlend	-	11	8	-
Compliance	normal	17	-	-	8
	vermindert	5	-	-	-
	nicht meß- bar	-	11	8	-
Anokutanreflex	nachweis- bar	17	-	5	-
	fehlend	5	11	3	8
Reflektorische Puborektalis- kontraktion	nachweis- bar	22	-	8	-
	fehlend	-	11	-	8

9. Diskussion

Unsere Untersuchungen zeigen, daß die neurogenen Störungen der anorektalen Kontinenz bei Myelomeningocelen sehr uneinheitlich sind.

Wie WILLIAMS (1968) und POMPINO (1971) bei ihren Untersuchungen der neurogenen Blasenstörung bei Myelomeningocelen fanden auch wir bei einem Vergleich der neurologischen Ausfälle und der Lage der Spaltbildung keine direkte Beziehung. Dies ist erklärlich aus der diffusen Störung bei Spina bifida, die die Möglichkeit bestehen läßt, daß zum Beispiel einige Rückenmarksbahnen unverseht die Cele passieren können. Allerdings konnten wir ein unterschiedliches Ausmaß der neurologischen Ausfälle in Bezug auf die anorektale Kontinenz bei Kindern mit geschlossener und offener Spaltbildung beobachten. So konnten wir acht von zehn Kindern (= 80 %) mit geschlossener Myelomeningocèle zu der Gruppe mit Upper Motor Neuron Lesion mit intakter sakraler Reflexaktivität zuordnen, während nur in zwei Fällen sakrale Ausfälle zu beobachten waren.

Trotz dieser unterschiedlichen Störungen war es uns im Gegensatz zu den manometrischen Untersuchungen der Blasenstörungen bei Myelomeningocelen von KUFFER (1973) in gewissem Grade möglich, auf Grund von acht manometrischen Kriterien eine Zuordnung einzelner Druckschwankungen zu bestimmten Organstrukturen der Kontinenz im Rahmen des auf anatomisch definierten Querschnittslähmungen beruhenden Bors'schen Schemas vorzunehmen. Dies wiederum ermöglichte uns, Rückschlüsse über die Physiologie der anorektalen Kontinenz und ihre Störung bei Myelomeningocelen zu ziehen.

Aus der Beobachtung der Ruheaktivität des Rektums und seiner Reaktion auf Stimulation durch Injektion steigender Volumina Luft und Wasser konnten wir das autonome, von zentralen Einflüssen unabhängige Rektum vom Reflexrektum unterscheiden. Unsere Befunde bestätigen die bekannte Tatsache, daß die segmentale und propulsive Aktivität des Colons auch ohne äußere Innervation ablaufen kann und daß "das Extrinsic-Nervensystem nur regulierend und kontrollierend auf die lokalen Reflexmechanismen einwirkt" (CONNELL 1968).

Die reziproke Wirkung des Sympathikus und Parasympathikus auf die Rektummotorik ist seit den Untersuchungen von BAYLISS und STARLING (1899 und 1900) bekannt. Unsere Ergebnisse können die Tatsache bestätigen, daß der Parasympathikus auf die Darmmuskulatur einen fördernden Einfluß hat, während der Sympathikus die Darmmotilität hemmt. Diese sich größtenteils über die Ganglienzellen des Plexus myentericus abspielende Wechselwirkung kommt in dem Verhalten der Adaptationsreaktion und Compliance sowie der Stimulierbarkeit segmentaler und propulsiver Aktivitäten des Rektums am besten zum Ausdruck.

Bei Ausfall des sympathischen Schenkels ist die Rektumwand verstärkt tonisiert und kleine Stimulationsvolumina führen bereits zu einer Hyperaktivität mit hochamplitudigen Wellen, wie auch schon ähnliche Untersuchungen von LEARMONTH und MARKOWITZ (1930) nach Durchtrennung des lumbalen Sympathikus zeigten. Ebenso beobachteten CONNELL und Mitarbeiter (1963) sowie GARRY (1933) eine Hyperaktivität des Colons bei totaler Zerstörung des Lumbalmarks und vermuteten hieraus ein Hemmzentrum für die Colonmotorik in

den lumbalen Segmenten. Unterstützt wird diese Vermutung durch die Untersuchungen CONNELLS bei Patienten mit Paraplegie oberhalb Th₉, die eine deutlich verminderte Aktivität des Colons zeigten. Auch beobachteten JOHANSSON und Mitarbeiter (1968) nach Durchtrennung des cervicalen Rückenmarks eine deutliche Abnahme der intestinalen Aktivität. Sie glauben, wie auch BULBRING (1958), GILLESPIE (1962) und andere, daß der intesto-intestinale Hemmreflex, der über adrenerge Axone läuft, für den tonisch inhibitorischen Einfluß des Sympathikus auf die intestinale Aktivität wichtig ist. Auch unsere Ergebnisse unterstützen diese Vermutung, da bei unseren Kindern mit hyperaktivem Rektum ein intesto-intestinaler Hemmreflex fehlte. JOHANSSON (1965) und JANSSON (1969) vermuten, daß der Reflex über absteigende hemmende Bahnen mit dem Hirnstamm in Verbindung steht, deren Ausfall zu einer Verminderung der Reizschwelle des Hemmreflexes führt und somit zu einer verminderten intestinalen Aktivität. Hieraus wäre auch die bei einem Teil unserer Patienten beobachtete Hypoaktivität des Colons zu erklären, neben einem möglicherweise gleichzeitigen Ausfall zentraler, auf den Parasympathikus direkt erregend wirkender Bahnen (MENDELOFF 1968, DENNY-BROWN und ROBERTSON 1935). Ist der Parasympathikus unterbrochen im Rahmen einer Mixed Motor Neuron Lesion vom Typ A oder Lower Motor Neuron Lesion, so zeigt die Rektummuskulatur eine verstärkte Bereitschaft zu kleinamplitudigen, kurzdauernden segmentalen Kontraktionen. Eine Adaptationsreaktion fehlt. Der regulierende Einfluß des Parasympathikus bewirkt somit zunächst eine gewisse Hemmung der lokalen autonomen Aktivität, fördert dann aber bei stärkerer Dehnung des Rektums die Entwicklung kräftigerer Kontraktionen. Bei keinem dieser Patienten mit Ausfall

des Parasympathikus konnten wir eine Änderung der rektalen Aktivität feststellen, die auf einen gleichzeitigen Ausfall des Sympathikus hindeuten würde. Dies unterstützt möglicherweise die Beobachtung von FURNESS und BURNSTOCK (1974), daß die adrenergen Nerven die intestinale Motilität nicht signifikant hemmen, wenn keine Aktivität der cholinergen Neuronen besteht. Somit kann auch ein gleichzeitiger Ausfall des sympathischen Einflusses in der elektromagnetischen Ableitung der Colonaktivität nicht registriert werden. Unterstützt wird diese Vermutung aus der Beobachtung, daß der Sympathikus vor allem über den Plexus Auerbach die Motilität beeinflußt, indem er die Freisetzung von Acetylcholin der cholinergen intramuralen Neuronen hemmt, wofür auch die Aufzweigung der adrenergen Fasern spricht, die ein dichtes Netzwerk um die intramuralen Ganglienzellen bilden und nur wenige Fasern in die Muskulatur ziehen.

Für die Innervation des Musculus sphincter ani internus ergeben sich einige Besonderheiten. Die Wirkung des Parasympathikus ist nicht eindeutig geklärt. So konnten FRIEDMANN (1968) und BASS und Mitarbeiter (1970) bei in vitro-Versuchen weder eine Kontraktion noch eine Relaxation des Musculus sphincter ani internus durch Acetylcholin erzielen. PARKS und Mitarbeiter (1969) beobachteten eine Kontraktion des oberen Sphinkterbereichs, während sich der untere Bereich als insensibel erwies. STELZNER, BAUMGARTEN und HOLSTEIN (1974) vermuten, daß der Parasympathikus kontrahierend auf den inneren Schließmuskel wirkt, dagegen glauben PENNINGCKX und Mitarbeiter (1973), daß er über muskarinempfindliche Rezeptoren relaxierend wirkt. Unsere manometrischen Untersuchungen ergaben jedoch - in Übereinstimmung mit den Ergebnissen von EISNER

(1971) an Patienten mit Läsionen des Sakralmarks -, daß der Ausfall des Parasympathikus im Rahmen einer Lower Motor Neuron Lesion und Mixed Motor Neuron Lesion Typ A keinen Einfluß auf den anorektalen Druck und den Relaxationsreflex hat.

Auf eine Beteiligung adrenerger Bahnen am Tonus des Musculus sphincter ani internus weisen die Untersuchungen von LANGLEY und ANDERSON (1894), die ergaben, daß die Stimulation des zentralen Endes eines durchgeschnittenen hypogastrischen Nerven bei intaktem zweiten Nervus hypogastricus eine Kontraktion des inneren Schließmuskels verursacht. Ebenso beobachteten LEARMONTH und RANKLIN nach Stimulation des Nervus hypogastricus starke klonische Kontraktionen des Muskels. Dagegen beobachteten SHEPHERD und WRIGHT (1968) auf Stimulation eine Relaxation des menschlichen Sphinkters. Nach Durchtrennung der Nervi hypogastrici, noch stärker nach Entfernung des Ganglion mesentericum inferior, beobachteten LANGLEY und ANDERSON (1895 a) einen reduzierten Tonus des Schließmuskels der Katze. Ebenso fand STELZNER (1965) bei einer kompletten Paraplegie in Höhe von L_1 oder einer inkompletten in diesem Bereich einen herabgesetzten Sphinktertonus. Allerdings zeigte die Entfernung der gesamten Sympathikus-Kette (CANNON und Mitarbeiter 1929, MOORE 1930) keine langdauernden Veränderungen der Sphinkteraktivität. Ebenso fanden DENNY-BROWN und ROBERTSON nach Sympathektomie keine Tonusabnahme. Pharmakologische Untersuchungen von PARKS und FISHLOCK (1967), FRIEDMANN (1968), PARKS und Mitarbeiter (1969) ergaben, daß im Gegensatz zur Taenia coli des Menschen (BUCKNELL und WHITNEY 1964) sowie zur Ringmuskulatur des menschlichen Colons (FISHLOCK und PARKS 1966), wo alpha-hemmende und beta-hemmende Rezeptoren angenommen werden müssen, im

Musculus sphincter ani internus alphasphinktrierende und betahemmende Rezeptoren lokalisiert sind. Sie vermuten, daß niedere Konzentrationen von Noradrenalin oder einer isoprenalinähnlichen Substanz die Betarezeptoren, höher die Alpharezeptoren stimulieren würden. Auch zeigten histologische Untersuchungen, die unter anderem bei der Ratte und beim Menschen (BAUMGARTEN 1967, GILLESPIE UND MAXWELL 1971, BAUMGARTEN, HOLSTEIN, STELZNER 1973) eine gegenüber dem Rektum äußerst dichte Versorgung des inneren Schließmuskels durch adrenerge Fasern ergaben, während die Verteilung der cholinergen Nervenfasern der des Rektums ähnlich ist (MEIER-RUGE 1968, 1973, STELZNER, BAUMGARTEN, HOLSTEIN 1974), daß der Sympathikus an der Aktivität des Musculus sphincter ani internus beteiligt ist. Bei unseren Patienten, bei denen adrenerge Neurone in die neurogene Schädigung miteinbezogen waren, waren die anorektalen Fluktuationen unkoordiniert und die Relaxationen vertieft und verzögert. Das anorektale Ruhedruckprofil zeigte dagegen keine Tonusabnahme des Muskels. Somit können die Ergebnisse einiger Autoren, daß der Ausfall des Sympathikus zu einem reduzierten Ruhedruck führt, nicht bestätigt werden. Nach unseren Befunden ist zu vermuten, daß der Sympathikus keinen tonischen Einfluß auf die Sphinktermuskulatur ausübt. Dagegen glauben wir, daß der Sympathikus entscheidende Bedeutung besitzt bei der Wiederherstellung des anorektalen Drucks nach einer Relaxation. Nach elektromyographischen Untersuchungen von HOLSCHNEIDER (1974) kommt dem Sympathikus dabei eine koordinierende Wirkung im Sinne einer Synchronisation der verschiedenen Schrittmacherbereiche der glatten Muskelzellen zu, die eine Wiederherstellung des anorektalen Ruhedrucks fördern. Die Annahme, daß der Relaxationsreflex kein spinaler Reflex ist

(DENNY-BROWN und ROBERTSON 1935, GOWERS 1877, SCHUSTER und Mitarbeiter 1963) kann aus unseren Ergebnissen bestätigt werden. Ausfall des Parasympathikus im Rahmen einer Lower Motor Neuron Lesion oder Mixed Motor Neuron Lesion Typ A hatte keinen Einfluß auf die Relaxation. Ebenso ist nach unserer Beobachtung der Relaxationsreflex kein über adrenerge Nervenbahnen verlaufender intesto-intestinaler Hemmreflex, da wir auch in den Fällen, bei denen Ausfall des Sympathikus zu einer Unterbrechung des Hemmreflexes geführt hat, stets eine Relaxation des inneren Schließmuskels auslösen konnten. Der Ausfall des Erschlaffungsreflexes beim Megacolon congenitum Hirschsprung (SCHUSTER 1965, LAWSON und NIXON 1967, SCHNAUFFER und Mitarbeiter 1967, SCHARLI 1972) zeigt dagegen, daß die Umschaltung des Reflexbogens eher in den untersten Ganglienzellen des Plexus myentericus stattfindet. Die Vermutung liegt deshalb nahe, daß die Internusrelaxation ein lokaler Reflexmechanismus ist und sich in der von CREMA (1970) angegebenen Weise vollzieht. Dabei führt Dehnung oder chemische Reizung zur Erregung von Rezeptoren in der Darmschleimhaut, die mit erregenden und hemmenden Neuronen des intramuralen Nervensystems in Verbindung stehen. Während die erregenden vermutlich cholinergischer Natur sind, sind die hemmenden Neurone nicht adrenerger, sondern mit den hemmenden P-Neuronen von BAUMGARTEN, HOLSTEIN und OWMAN (1970), den purinergen Neuronen von BURNSTOCK, CAMPBELL, SATCHELL und SNYTHE (1970) identisch. Durch die kurzfristig aufeinanderfolgende Erregung der oral excitatorischen und aboral hemmenden Neurone kann ein Bolus von oral nach aboral durch den Analkanal verschoben werden. Unsere Untersuchungen bestätigen weiter die bekannte Tatsache, daß der Nervus pudendus tonisierend auf die Beckenbodenmuskulatur und

den Musculus sphincter ani externus einwirkt. Der propriozeptive Reflexmechanismus zur Aufrechterhaltung des Muskeltonus wird ebenso wie die rektosphinktären Reflexe der Musculi puborectalis und sphincter ani externus im Rahmen der Kontinenzreaktion über einen spinalen Reflexmechanismus umgeschaltet. Die Lähmung der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur durch Ausfall der Nervi pudendi führt jedoch zu keiner wesentlichen Erniedrigung des anorektalen Ruhedrucks. Das weist darauf hin, daß dem Musculus sphincter ani internus die größte Bedeutung bei der Aufrechterhaltung der Ruhe-druckbarriere zukommt.

Aus der Prüfung der sensiblen Funktion des Musculus puborectalis oder parapuborektalem Perzeptionsfeldes wird deutlich, daß der induzierbare Defäkationsreflex ein spinaler Reflex ist, dessen Efferenzen über den Parasympathikus laufen, da eine propulsive Aktivität nur bei Kindern mit erhaltenen Nervi pelvici ausgelöst werden konnte. Er scheint jedoch von der Koordination mit anderen Zentren, möglicherweise von zentralen Impulsen, abhängig zu sein, da er nur in vier Fällen ausgelöst werden konnte. Zudem korrelierte die Auslösbarkeit nicht mit den klinisch-anamnestischen Befunden einer Sensibilität. Hieraus ergibt sich, daß der induzierbare Defäkationsreflex bei Kindern mit Myelomeningocele nicht geeignet ist, die intakte sensible Funktion des Musculus puborectalis zu überprüfen.

Unsere klinisch-anamnestischen Untersuchungen ergaben, daß die unterschiedlichen neurologischen Ausfälle zu klinisch weniger schwerwiegenden Störungen der anorektalen Kontinenz führten. So konnten Inkontinenzerscheinungen nur in 4 von 49 Fällen (= 8,2 %) beobachtet werden. Dagegen zeigten mit 44 von 49 die Mehrzahl der

Kinder eine mehr oder weniger stark ausgeprägte Obstipationsneigung, wie sie auch von Patienten mit Paraplegie bekannt ist. Die Ursache hierfür liegt in der Autonomie des Musculus sphincter ani internus, dessen Reflexverhalten nicht über das Rückenmark gesteuert wird und somit eine normale Sphinkterbarriere bewirkt, in der gleichzeitig geschwächten Rektummotilität, der gestörten Sensibilität und nicht zuletzt in der durch die Lähmungserscheinungen der unteren Extremität verursachte Immobilität der Patienten. Aus der in Tabelle 9 aufgeführten Gegenüberstellung der klinisch-anamnestischen Befunde und der nach elektromanometrischen Kriterien beurteilten neurogenen Defäkationsstörung wird deutlich, daß bei Kindern mit zerstörter Innervation der Beckenbodenmuskulatur (Lower Motor Neuron Lesion und Mixed Motor Neuron Lesion Typ B) häufiger eine Defäkation auftrat als bei Kindern mit erhaltenen Nervi pudendi, die in hohem Maß eine regelmäßige Stuhlentleerung oder eine stärkere Obstipationsneigung zeigten. Dabei konnten wir vor allem bei Kindern mit verminderter Rektumaktivität eine starke Obstipationsneigung beobachten.

Es zeigt sich somit, daß aufgrund des klinischen Verhaltens nur begrenzt auf die neurologischen Ausfälle Rückschlüsse gezogen werden können. Hieraus ergibt sich, daß die elektromanometrische Beurteilung des anorektalen Reflexverhaltens in weit größerem Ausmaß einen Aussagewert besitzt als die klinisch-anamnestische Beurteilungsmethode und eine objektive Aussage anorektaler Funktionsstörungen zuläßt.

Aus den klinisch-anamnestischen Befunden bezüglich des Miktionsverhaltens ergab sich, daß bei 48 von 49 Kindern Harnträufeln bestand, was als sicherster Hinweis auf eine neurogene Blasenent-

leerungsstörung gilt (POMPINO 1971). Da bei allen Patienten mit nur einer Ausnahme neben der elektromanometrisch nachgewiesenen Defäkationsstörung auch eine neurogene Blasenentleerungsstörung nachzuweisen war (Tab. 10) läßt sich umgekehrt aus dem Vorliegen einer neurogenen Blasenentleerungsstörung auf das gleichzeitige Vorkommen neurogener Defäkationsstörungen schließen.

Ein Vergleich der nach elektromanometrischen Kriterien nachgewiesenen Form der neurogenen Defäkationsstörung mit den klinischen Gruppen der neurogenen Blasenentleerungsstörung (Tab. 10) ergab, daß bis zu einem gewissen Grad die Zuordnung eines Miktionsverhaltens zu den einzelnen Störungsformen der Defäkation möglich ist. Ob und inwieweit hieraus Rückschlüsse auf Art und Ausmaß der neurologischen Ausfälle der Blaseninnervation gezogen werden können, muß durch simultane elektromanometrische Blasenstudien geklärt werden.

10. Schlußfolgerung

Aus unseren Untersuchungen ergab sich, daß Störungen des anorektalen Reflexverhaltens bei Kindern mit Myelomeningocoele ebenso häufig auftreten wie Blasenentleerungsstörungen, sich klinisch jedoch weniger schwerwiegend auswirken. Inkontinenzerscheinungen konnten nur in 4 von 49 Fällen beobachtet werden. Dagegen zeigten 44 Kinder eine Obstipationsneigung, deren Ursache in einer geschwächten Colonmotilität, der gestörten Sensibilität und der Immobilität der Kinder zu sehen ist. Diese Obstipationsneigung und der Verschuß des Analkanals durch den vom zentralen Nervensystem unabhängigen Musculus sphincter ani internus verhindern ein ständiges Stuhlschmieren und bewahren die Patienten vor häufigen unwillkürlichen Stuhlentleerungen. Eine intakte Innervation der Beckenbodenmuskulatur gewährt zusätzlichen Schutz, ihr Ausfall führt jedoch nicht zu Inkontinenzerscheinungen wie ständiges Stuhlschmieren.

Nach Ausfall der Nervi pelvici (Lower Motor Neuron Lesion und Mixed Motor Neuron Lesion Typ A) ist die Stuhlentleerung im Rahmen einer autonomen Defäkation erhalten. Gleichzeitiger Ausfall des Sympathikus zeigte keinen Einfluß. Bei erhaltener sympathischer und parasympathischer Innervation und Ausfall zentraler koordinierender Einflüsse ist die Obstipationsneigung erhöht. Ist die Colonmotilität durch Ausfall des adrenergen Regelkreises gewissermaßen enthemmt, wird durch die verstärkte segmentale und propulsive Aktivität diese Obstipationsneigung vermindert und eine Defäkation erleichtert.

II. Zusammenfassung

Bei 58 Kindern im Alter zwischen 6 Monaten und 13 Jahren mit einer dorsalen Schlußstörung wurden elektromanometrische Untersuchungen der anorektalen Kontinenz durchgeführt. Fünf Kinder hatten eine Meningocele und zeigten bei der klinischen und manometrischen Untersuchung weder bezüglich des anorektalen noch des vesikalen Kontinenzverhaltens irgendeine Besonderheit. Die Kurven von vier Kindern waren aus technischen Gründen nicht verwertbar. Bei den übrigen Kindern gelang es uns durch die elektromanometrische Untersuchung aufgrund von acht elektromanometrischen Kriterien Art und Ausmaß der diffusen neurologischen Ausfälle der anorektalen Kontinenz zu bestimmen und eine grobe Zuordnung zu dem auf anatomisch definierten Querschnittslähmungen beruhenden Bors'schen Schema vorzunehmen.

So waren bei 22 unserer Patienten die elektromanometrischen Parameter für eine intakte somatische Innervation der Beckenbodenmuskulatur und parasymphatische Innervation des Anorektums normal. Sie entsprachen somit am ehesten einer Upper Motor Neuron Lesion nach BORS und COMARR. Bei 11 Patienten war sowohl die nervale Versorgung der quergestreiften Beckenbodenmuskulatur wie die des Rektums aufgehoben. Diese Patienten entsprachen somit am ehesten der Lower Motor Neuron Lesion. Bei 8 Kindern war der somatomotorische Einfluß der Nervi pudendi intakt, während der cholinerge Regelkreis über die Nervi pelvici geschädigt war. Dieser Schädigungstyp wurde daher als Mixed Motor Neuron Lesion Typ A bezeichnet. In 9 Fällen wurde entsprechend der Mixed Motor Neuron Lesion Typ B nach BORS und COMARR ein Ausfall des

somatomotorischen Einflusses bei intakter cholinerger Innervation beobachtet. Inkontinenzerscheinungen wurden nur in vier Fällen beobachtet, während bei 45 Patienten eine Obstipation unterschiedlichen Ausmaßes vorlag. Diese Obstipationsneigung kann elektromanometrisch durch die geschwächte Colonomotilität bei gleichzeitigem Persistieren der Sphinkterbarriere und fehlendem Völlegefühl erklärt werden. Ein weiterer Faktor ist in der Immobilität der Kinder zu sehen.

Miktionsstörungen wurden mit einer Ausnahme ebenso bei allen Kindern beobachtet. Inwieweit die neurologischen Ausfälle der anorektalen Blaseninnervation übereinstimmen, muß durch simultane elektromanometrische Blasenstudien geklärt werden.

13. Literaturverzeichnis

- ADLER, H. F. und The effect of morphine on the ileum and
IVY, A. C. morphine and atropine on the colon of man.
Arch. Internal. Med., 69, 974 (1942)
- AHLQUIST, R. P. und Adrenergic receptive mechanism of canine
LEWY, B. ileum.
J. Pharmacol. exp. Ther., 127, 146 (1959)
- ALDRIDGE, R. T. und Ganglion cell distribution in the normal
CAMPBELL, P. E. rectum and anal canal. A basis for the
diagnosis of Hirschsprung's disease by
anorectal biopsy.
J. Ped. Surg., 3, 475 (1968)
- ALLGÖWER, M. und Die Spaltung des Sphinkters nach Eisenham-
FENNER, A. mer bei der therapieresistenten chronischen
Obstipation im Kindesalter.
Deutsch. Med. Wschr., 92, 528 (1967)
- ALVA, J., Studies of fecal incontinence by combined
MENDELOFF, A. J., manometric-electromyographic techniques.
HENDRIX, T. R. und Gastroenterology, 48, 863 (1965)
SCHUSTER, M. M.
- ANGEVINE, J. B. Clinically relevant embryology of the
vertebral column and spinal cord.
Will. and Wilk. Comp., Baltimore, 1973

- ARHAN, P. und
FAVERDIN, C. Technique d'exploration fonctionnelle de
la motricité digestive en chirurgie
pédiatrique.
J. Chir. Inf., 12, 197 (1971)
- BARRY, A. Spina bifida and hydrocephalus. First
interamerican conference on congenital
defects.
Philadelphia, Montreal, 1963
- BARRY, A.,
PATTEN, B. M. und
STEWART, B. H. Possible factors in the development of
the Arnold Chiari malformation.
J. Neurosurg., 14, 285 (1957)
- BASS, P.,
CODE, CH. F. und
LAMBERT, E. H. Electric activity of gastroduodenal
junction.
Am. J. Physiol., 201, 587 (1961)
- BASS, D. C.,
USTACH, T. J. und
SCHUSTER, M. M. In vitro pharmacologic differentiation
of sphincteric and nonsphincteric muscle.
John Hopk. med. J., 127, 185 (1970)
- BAUMGARTEN, H. G. Über die Verteilung von Katecholaminen
im Darm des Menschen.
Z. Zellforsch., 89, 133 (1967)
- BAUMGARTEN, H. G.,
HOLSTEIN A. F. und
OWMAN, CH. Auerbach's plexus of mammals and man:
Electron microscopic identification of
three different types of neuronal

processes in myenteric ganglia of the large intestine from rhesus monkeys, guinea-pigs and man.

Z. Zellforsch., 106, 376 (1970)

BAUMGARTEN, H. G., Unterschiede in der Innervation des Dick-
HOLSTEIN, A. F. und darms und des Sphincter ani internus bei
STELZNER, F. Säugern und beim Menschen.

Erg.-Bd. Anat. Anz. 130, 43 (1972)

BAUMGARTEN, H. G., Nervous elements in the human colon of
HOLSTEIN, A. F. und Hirschsprung's disease.

STELZNER, F. Virchows Arch. Abt. A. Path. Anat.,
358, 13 (1973)

BAYLISS, W. M. und The movements and innervation of the
STARLING, E. H. small intestine.

J. Physiol. (Lond.), 24, 99 (1899)

BAYLISS, W. M. und The movements and innervation of the
STARLING, E. H. large intestine.

I.: The large intestine of the dog.

J. Physiol., 26, 107 (1900)

BECK, A. Elektromyographische Untersuchungen am
Sphincter ani.

Arch. Ges. Physiol., 224, 278 (1930)

muscle.

Am. J. Physiol., 209, 1254 (1965)

BOZLER, E. Electrical stimulation and conduction
of excitation in smooth muscle.
Am. J. Physiol., 122, 614 (1938)

BOZLER, E. Action potentials of visceral smooth
muscle.
Am. J. Physiol., 133, 221 (1941)

BOZLER, E. The activity of the pacemaker previous
to the discharge of a muscular impulse.
Am. J. Physiol., 136, 543 (1942)

BOZLER, E. Conduction, automaticity and tonus of
visceral muscles.
Experientia, 4, 213 (1948)

BOZLER, E. Monophasic and diphasic action potentials
of the stomach.
Am. Physiol., 182, 92 (1955)

BRODY, G. S., Observations on fecal continence

MC CORRISTON, J. R. mechanisms.

und SKORYNA, S. C. J. Am. Med. Ass., 173, 226 (1960)

- BURNSTOCK, G., The inhibitory innervation of the
CAMPBELL, G. und taenia of the guinea-pig caecum.
RAND, M. J. J. Physiol. (Lond.), 182, 504 (1966)
- BURNSTOCK, G., Electrophysiology of smooth muscle.
HOLMAN, M. E. und Physiol. Rev., 43, 482 (1963)
PROSSNER, C. L.
- CANNON, W. B. The motor activities of the stomach
 and small intestine after splanchnic
 and vagus section.
 Am. J. Physiol., 17, 429 (1906)
- CANNON, W. B. und Physiologic observations on experi-
MURPHY, F. T. mentally produced ileus.
 J. Amer. med. Ass., 49, 840 (1907)
- CANNON, W. B., Some aspects of the physiology of
NEWTON, H. F., animals surviving complete exclusion
BRIGHT, E. M., of sympathetic nerve impulses.
MENKIN, V. und Am. J. Physiol., 89, 84 (1929)
MOORE, R. M.
- CAPURSO, L., Adrenergic fibres in human intestine.
FRIEDMANN, C. A. Gut, 9, 678 (1968)
und PARKS, A. G.
- CARTER, C. O. und The risk of recurrence after two children
ROBERTS, J. A. F. with central nervous system malformations.
 Lancet, I, 306 (1967)

- CHANG, P.-Y. und
HSU, F.-Y. The localization of the internal
 inhibitory reflex arc.
 Quart. J. Exptl. Physiol., 31 311 (1942)
- CHANTRAINE, A. Etude électromyographique chez le spina
 bifida avec myelomeningocèle avant et
 après opération.
 Electromyography, 6, 257 (1966)
- CHAUDHARY, N. A.
und TRUELOVE, S. C. Human colonic motility: A comparative
 study of normal subjects, patients with
 ulcerative colitis and with the irritable
 colon syndrome.
 Gastroenterology, 40, 1 (1961)
- CHENNELL, M.,
FLOYD, W. F. und
GOULD, R. P. Muscle spindles in the external anal
 sphincter of the cat.
 J. Physiol. (Lond.), 51, 23 (1960)
- CHRISTENSEN, J. The controls of gastrointestinal move-
 ments: some old and new views.
 New. Engl. Med. J., 285, 85 (1971)
- CONNELL, A. M. The motility of the pelvic colon. Paradoxi-
 cal motility in diarrhoea and constipation.
 Gut, 3, 342 (1962)
- CONNELL, A. M. Motor action of the large bowel. In: Hand-
 book of Physiology Sect. 6, Alimentary
 Canal IV. Am. Phys. Soc. Washington, D. C. 1968

- CONNELL, A. M.,
FRANKEL, H. und
GUTTMAN, L. The motility of the pelvic colon following
complete lesions of the spinal cord.
Paraplegia, I, 98 (1963)
- CONNELL, A. M.,
GAAFER, M.,
HASSANEIN, M. A.
und KHAYAL, M. A. Motility of the pelvic colon. III -
Motility responses in patients with
symptoms following amoebic dysentery.
Gut, 5, 443 (1964)
- COSTA, M. und
FURNESS, J. B. The origins of the adrenergic fibres
which innervate the internal anal sphincter,
the rectum and other tissues of the pelvic
region in the guinea-pig.
Z. Anat. Entwickl.-Gesch., 140, 129 (1973 a)
- COUTRADE, D. und
GUYON, J. F. Influence motrice du grand sympathic et
du nerf érecteur sacré sur le gros intestin.
Archs. Physiol., 9 880 (1897)
- CREMA, A. On the polarity of the peristaltic reflex
in the colon.
In: BÜLBRING, E.: Smooth muscle
Arnold, London 1970
- CUENDET, A. Le problème de la fonction ano-rectale
dans la myeloméningocèle.
Ann. Chir., 16,81 (1969)

- DANIEL, E. E., Electrical activity of the small
CARLOW, D. R., intestine.
WACHTER, B. T., Gastroenterology, 37, 268 (1959)
SUTHERLAND, W. H.
und BOGOCH, A.
- DANIEL, E. E. und Electrical activity of the gastro-
CHAPMAN, K. M. intestinal tract as an indication
 of mechanical activity.
 Am. J. dig. Dis., 8, 54 (1963)
- DANIEL, E. E., Electrical activity of the longitudi-
HONOUR, A. J. und nal muscle of dog small intestine
BOGOCH, A. studied in vivo using micro-electrodes.
 Am. J. Physiol., 198, II3 (1960)
- DANIEL, E. E., The relationship between electrical
WACHTER, B. T., and mechanical activity of the small
HONOUR, A. J. und intestine of dog and man.
BOGOCH, A. Canad. J. Bioch., 38, 777 (1960)
- DAVENPORT, H. W. Physiologie der Verdauung.
 Schattauer, Stuttgart - New York 1971
- DAVIDSON, M., Studies of distal colonic motility.
SLEISINGER, M. A., III. - The abnormal physiology of con-
STEINBERG, H. und genital megacolon.
ALMY, T. P. Gastroenterology, 29, 803 (1955)

- DAY, M. D. und WARREN, P. R. A pharmacological analysis of the responses of transmural stimulation in isolated intestinal preparations. Brit. J. Pharmacol., 32, 227 (1968)
- DEBAISIEUX, G. Recherches anatomiques et expérimentales sur l'innervation de la vessie. Névrxax, Louvrain, 13, 119 (1912)
- DEKABAN, A. S. und BARTELMEZ, G. W. Complete dysraphisme in I4 somite human embryo: a contribution to normal and abnormal morphogenesis. Am. J. Anat., 115, 27 (1964)
- DELLER, D. J. und WANGEL, G. Intestinal motility in man. A study combining the use of intraluminal pressure recording and cineradiography. Gastroenterology, 48, 45 (1963)
- DENNY-BROWN, D. und ROBERTSON, E. G. An investigation of the nervous control of defaecation. Brain, 58, 256 (1935)
- DEVROEDE, G. und LAMARCHE, J. Functional importance of extrinsic parasympathetic innervation to the distal colon and rectum in man. Gastroenterology, 66, 273 (1974)

- ELLIOTT, T. R. und Antiperistalsis and other muscular
BARCLAY-SMITH, E. activities of the colon.
J. Physiol. (Lond.), 31, 272 (1904)
- FISHLOCK, D. J. The action of nicotine on the circular
und PARKS, A. G. muscle of the human ileum and colon
in vitro.
Brit. J. Pharmacol. and Chemotherapy,
26, 79 (1966)
- FLEISCHHAUER, K., Über das Fehlen von Ganglienzellen im
HOLSTEIN, A. F. und Bereich des Musculus sphincter ani
STELZNER, F. internus des Menschen.
Z. Zellforsch., 70, 515 (1966)
- FLOYD, W. F. und Electromyography of the sphincter
WALLS, E. W. ani externus in man.
J. Physiol. (Lond.), 122, 599 (1953)
- FORSYTHE, W. I. und Bowel control of children with spina
KINLEY, J. G. bifida.
Develop. Med. Child. Neurol., 12, 20 (1970)
- FREEMAN, N. V. Long-segment Hirschsprung's disease.
Proc. roy. Soc. Med., 64, 378 (1971)
- FRIEDMANN, C. A. The action of nicotine and catecholamines

on the human internal anal sphincter.
Am. J. digest. Dis., 13, 428 (1968)

FÜLGRAFF, G. und
SCHMIDT, L. Die Wirkung elektrischer Reizung
sympathischer und parasympathischer
Nerven auf das proximale und distale
Colon und ihre pharmakologische Beein-
flußbarkeit.
Arch. exp. Path. Pharmak., 245, 106 (1963)

FUHRMANN, W.,
SEEGER, W. und
BÖHM, R. Apparently monogenic inheritance of
anencephaly and spina bifida in a
kindred.
Humangenetik, 13, 241 (1971)

FURNESS, J. B. und
BURNSTOCK, G. The role of circulating catecholamines
in the gastrointestinal tract.
In: Handbook of physiology, Sect. 7.
Am. Phys. Soc. Washington D. C. 1974

FURNESS, J. B. und
COSTA, M. Morphology and distribution of
adrenergic neurones in the proximal
colon of the guinea-pig.
Z. Zellforsch., 120, 346 (1971)

FURNESS, J. B. und
COSTA, M. The adrenerge innervation of the
gastrointestinal tract.
Erg. Physiol., 69, 1 (1974)

- GARDNER, W. J. Myelocoele: Rupture of the neural tube?
Clin. Neurosurg., 15, 57 (1968)
- GARRY, R. C. The response to stimulation of the
caudal end of the large bowel in
the cat.
J. Physiol., 78, 208 (1933)
- GARRY, R. C. und
GILLESPIE, J. S. The responses of the musculature of
the colon of the rabbit to stimulation
in vitro of the parasympathetic of the
sympathetic outflows.
J. Physiol. (Lond.), 128, 557 (1955)
- GASTON, E. A. Fecal continence following resection
of various portions of the rectum with
preservation of the anal sphincters.
Surg. Gynec. Obstet., 87, 609 (1948)
- GERLACH, J. und
JENSEN, H. P. Mißbildungen des Rückenmarks.
In: Handbuch der Neurochirurgie VII/I
Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-
New-York, 1969
- GILLESPIE, J. S. Spontaneous mechanical and electrical
activity of stretched and unstretched
intestinal smooth muscle cells and their
response to sympathetic nerve stimulation.
J. Physiol. (Lond.), 162, 54 (1962)

- GILLESPIE, J. S. Electrical activity in the colon.
In: Handbook of physiology, Sect. 6,
Alimentary canal IV.
Am. Phys. Soc. Washington D. C. 1968
- GILLESPIE, J. S. Adrenergic innervation of sphincteric
und MAXWELL, J. D. and nonsphincteric smooth muscle in
the rat intestine.
J. Histochem. Cytochem., 19, 676 (1971)
- GIROUD, A. Causes and morphogenesis of anencephaly.
In: Congenital malformations
Ciba Foundation Symposium
Little and Brown Co., Boston 1960
- GIROUD, A. und Morphogenèse de l'anencéphalie.
MARTINET, M. Arch. Anat. micr. Morph. exp., 46, 247 (1957)
- GOLENHOFEN, K. Slow rhythm in smooth muscle.
In: Bülbbring, E.: Smooth muscle
Arnold, London 1970
- GOLIGHER, J. C. Functional results after sphincter-
saving resections of the rectum.
Ann. roy. Coll. Surg. Engl., 8, 421 (1951)
- GOLIGHER, J. C. Functional results following various
forms of sphincter-saving resections.
Proc. roy. Soc. Med. Suppl., 52, 73 (1959)

- GOLIGHER, J. C. Sensibility of the rectum and colon.
und Its role in the mechanism of anal
HUGHES, E. S. R. continence.
Lancet, I, 543 (1951)
- GOWERS, W. R. The automatic action of the
 sphincter ani.
Proc. roy. Soc., 26, 77 (1877)
- HAMILTON, W. J., Human Embryology.
BOYD, J. D. und W. Heffer & Sons Limited, Cambridge 1966
MOSSMANN, H. W.
- HARDY, K. J. Internal sphinctermyotomy. An appraisal
 with special reference to sequelae.
Brit. J. Surg., 54, 30 (1967)
- HARRIS, L. und "Squeeze" vs. Resistance: An evaluation
POPE, CH. E. of the mechanism of sphincter competence.
J. Clin. Investigation, 43, 2272 (1964)
- HERMANN, H. und Mise en évidence d'un reflexe inhibiteur
MORIN, G. intestino-intestinal.
Compt. Rend. Soc. Biol., 115, 529 (1934)
- HIGHTOWER, N. C. Motor action of the small bowel.
In: Handbook of Physiology, Sect. 6,
Alimentary Canal IV.
Am. Physiol. Soc. Washington D. C. 1968

- HUKUHARA, T., On the intestinal intrinsic
YAMAGAMI, M. und reflexes.
NAKAYAMA, S. Japan J. Physiol., 8, 9 (1958)
- HURST, A. F. Constipation and allied intestinal
 disorders (2nd ed.).
 London, Oxford 1919
- HURST, A. F. Constipation and allied intestinal
 disorders (2nd ed.).
 London 1921
- IRWIN, D. A. The anatomy of Auerbach's Plexus.
 Am. J. Anat., 49, 1, 141 (1932)
- JACOBOWITZ, D. Histochemical studies of the auto-
 nomic innervation of the gut.
 J. pharmacol. exp. Ther., 149, 358 (1965)
- JANSSON, G. und On adrenergic influence on gastric
LISANDER, B. motility in chronically vagotomized cats.
 Acta physiol. scand., 76, 463 (1969)
- JANSSON, G., Hypothalamic control of adrenergic
LISANDER, B. und outflow to the stomach in the cat.
MARTINSON, J. Acta physiol. scand., 75, 176 (1969)

An "in vivo" electrophysiological
study in man.
Acta gastro-ent. belg., 31, 465 (1968)

KERREMANS, R. Morphological and physiological aspect
of anal continence and defaecation.
Ed. Arscia, Bruxelles 1969

KERREMANS, R. und
PENNINCKX, F. A study in vivo of adrenergic recep-
tors in the rectum and in the internal
anal sphincter of the cat.
Gut, 11, 709 (1970)

KIMMEL, D. L. und
MC CREA, L. E. The development of the pelvic plexus
and the pelvic splanchnic nerves in
the human embryo and fetus.
J. comp. Neurol., 110, 271 (1958)

KUFFER, F. Manometrische Aspekte der neurogenen
Blasenstörung bei Myelomeningocèle.
Pädiatr. Fortbildungskurse für die
Praxis, 36, 132 (1973)

KUNTZ, A. The structural organization of the
inferior mesenteric ganglia.
J. comp. Neurol., 72, 371 (1940)

KUNTZ, A. The autonomic nervous system (4th ed.).
Lea and Febiger, Philadelphia 1953

- KUNTZ, A. Physiology of urinary bladder and urethra, normal and pathological.
In: Alken, C. E. et al., Handbuch der Urologie, Bd. II
Springer, Berlin-Heidelberg-New York 1965
- KUNTZ, A. und
BUSKIRK, C. van Reflex inhibition of bile flow and intestinal motility mediated through decentralized celiac plexus.
Proc. Soc. exp. Biol. (N. Y.), 46, 519 (1941)
- KUNTZ, A. und
MOSELEY, R. L. An experimental analysis of the pelvic autonomic ganglia in the cat.
J. comp. Neurol., 64, 63 (1936)
- KUNTZ, A. und
SACCOMANNO, G. Reflex inhibition of intestinal motility mediated through decentralized prevertebral ganglia.
J. Neurophysiol., 7, 163 (1944)
- LANGLEY, J. N. und
ANDERSON, H. K. On reflex action from sympathetic ganglia.
J. Physiol. (Lond.), 18, 410 (1894)
- LANGLEY, J. N. und
ANDERSON, H. K. The constituents of the hypogastric nerves.
J. Physiol. (Lond.), 17, 177 (1894-5)
- LANGLEY, J. N. und
ANDERSON, H. K. On the innervation of the pelvic and adjoining viscera. Part I. The lower portion of the intestine.
J. Physiol. (Lond.), 18, 67 (1895 a)

- LANGLEY, J. N. und
ANDERSON, H. K. The innervation of the pelvic and ad-
joining viscera. Part V. Position of
the nerve cells on the course of the
efferent nerve fibres.
J. Physiol. (Lond.), 19, 131 (1895 b)
- LANGLEY, J. N. und
ANDERSON, H. K. The innervation of the pelvic and ad-
joining viscera.
J. Physiol. (Lond.), 19, 372 (1896 a)
- LANGLEY, J. N. und
ANDERSON, H. K. The innervation of the pelvic and ad-
joining viscera.
J. Physiol. (Lond.), 20, 372 (1896 b)
- LANNON, J. und
WELLER, E. The motor innervation of the colon.
Am. J. Physiol., 138, 83 (1942)
- LAURENCE, K. M. The recurrence risk in spina bifida
cystica and anencephaly.
Develop. Med. Child. Neurol., 20, 23 (1969)
- LAWSON, J. O. N. The functional anatomy of the pelvic
floor muscles and associated sphincters.
In: Wilkinson, A. W. recent advances in
pediatric surgery.
Grune und Shatton, New York 1970
- LAWSON, J. O. N. Pelvic anatomy. II. Anal canal and
associated sphincters.
Ann. Roy. Coll. Surg. Engl., 54, 288 (1974)

- LAWSON, J. O. N. Anal canal pressure in the diagnosis
und NIXON, H. H. of HIRSCHSPRUNG's disease.
J. Ped. Surg., 2, 544 (1967)
- LEARMONTH, J. R. Studies on the innervation of the
und large bowel (2). The influence of
MARKOWITZ, J. the lumbar colonic nerves on the
distal part of the colon.
Am. J. Physiol., 94, 501 (1930)
- LEE, C. Y. Adrenergic receptors in the intestine.
In: BULBRING, E. Smooth muscle.
Edward Arnold Publishers Ltd. London
1970
- LEHMANN, F. E. Normale und experimentelle Embryologie.
In: Handbuch der allgemeinen Pathologie.
VI/1. Entwicklung, Wachstum.
Springer-Verlag Berlin-Göttingen-Heidel-
berg 1955
- LEUTENEGER, F. Untersuchungen des Musculus sphincter
ani internus auf Ganglienzellen.
Schweiz. med. Wschr., 13, 297 (1962)
- LOWE, C. R., Malformations of the central nervous
ROBERTS, C. J. und system and softness of local water supplies.
LLOYD, S. Brit. med. J., 2, 357 (1971)

- MARIN-PADILLA, M. Morphogenesis of anencephaly and
related malformations.
Current Topics in Pathology, 51, 145 (1970)
- MC CREA, E. D. A. The nerves of the stomach and their
relation to surgery.
Brit. J. Surg., 13, 621 (1926)
- MEIER-RUGE, W. Fortschritte der morphologischen
Diagnostik des Morbus Hirschsprung.
Päd. Fortbildungskurse für die Praxis,
36, 80 (1973)
- MEIER-RUGE, W. und
MORGER, R. Neue Gesichtspunkte zur Pathogenese
und Klinik des Morbus Hirschsprung.
Schweiz. med. Wschr., 98, 209 (1968)
- MELMAN, E. P. Struktur und funktionelle Bedeutung
des Plexus hypogastricus superior.
Arch. Anat. Histol. Embriol., 35 (3),
29 (1958)
- MENDELOFF, A. J. Defaecation.
In: Handbook of Physiology, Sect. 6,
Alimentary Canal IV.
Am. Phys. Soc. Washington D. C. (1968)

- MORGAGNI, J. B. The seats and causes of diseases
investigated by anatomy.
A. Millar and T. Cadell, London (1769)
- MORGAN, C. N. und
THOMPSON, H. R. Surgical anatomy of the anal canal
with special reference to the surgi-
cal importance of the internal sphinc-
ter and conjoint longitudinal muscle.
Ann. roy. Coll. Surg. Engl., 19, 88 (1956)
- MORIN, G. und
VIAL, J. Sur les voies et les centres du ré-
flexe inhibiteur intestino-intestinal.
Compt. Rend. Soc. Biol., 116, 536 (1934)
- NORMAN, M. Malformations of the nervous system,
birth injury and diseases of early life.
In: Greenfield's Neuropathology
Edward Arnold Ltd., London (1963)
- NORBERG, K.-A. Adrenergic innervation of the intestinal
wall studied by fluorescence microscopy.
Int. J. Neuropharmacol., 3, 379 (1964)
- OSTERTAG, B. Grundzüge der Entwicklung und Fehlent-
wicklung. Die formbestimmenden Faktoren.
In: Handbuch der speziellen pathologischen
Anatomie und Histologie. VIII/4.
Springer, Berlin 1956

- PADGET, D. H. Spina bifida and embryonic neuroschisis-
a causal relationship.
Johns Hopk. med. J., 123, 233 (1968)
- PARKS, A. G. und
FISHLOCK, D. J. Catecholamines.
Proc. roy. Soc. Med., 60, 217 (1967)
- PARKS, A. G.,
FISHLOCK, D. J.,
CAMERON, J. D. H.
und MAYA, H. Preliminary investigation of the
pharmacology of the human internal
sphincter.
Gut, 10, 674 (1969)
- PARKS, A. G.,
PORTER, H.H. und
MELZAC, J. Experimental study of the reflex
mechanism controlling the muscle of
the pelvic floor.
Dis. Colon and Rectum, 5, 407 (1962)
- PATTEN, B. M. Embryological stages in the establishing
of myeloschisis with spina bifida.
Am. J. Anat., 93, 365 (1953)
- PEARCY, J. F. und
LIERE, E. J. VAN Studies on the visceral nervous system.
XVII. Reflexes from the colon. I. Re-
flexes to the stomach.
Am. J. Physiol., 78, 64 (1926)
- PENNINGKX, F.,
KERREMANS, R. und
BECKERS, J. Pharmacological characteristics of the non-
striated anorectal musculature in cats.
J., 14, 393 (1973)

- PETERS, G. und
LUND, O. E. Die Fehlbildungen des zentralen
Nervensystems.
In: Lehrbuch der speziellen patho-
logischen Anatomie. III/I.
Walter de Gruyter & Co., Berlin (1958)
- POLITZER, G. Über frühembryonale Encephalomyelosis
beim Menschen.
Z. Nervenheilkunde, Wien, 5 I (1952)
- POMPINO, H. J.,
WESTENFELDER, M.
und FENDEL, H. Neurogene Blasenentleerungsstörungen
bei Kindern mit Spina bifida cystica.
Der Urologe, 10, 213 (1971)
- PUESTOW, C. B. Studies on the origin of automaticity
of the intestine action of certain
drugs on isolated intestinal transplants.
Am. J. Physiol., 106, 682 (1933)
- RAND, M. J. und
RIDEHALGH, A. Actions of hemicholinium and triethyl-
choline on responses of guinea-pig colon
to stimulation of autonomic nerves.
J. Pharm. Pharmac., 17, 144 (1965)
- RANKLIN, F. W. und
LEARMONTH, J. R. Section of the sympathetic nerves of the
distal part of the colon and the rectum in
the treatment of Hirschsprung's disease
and certain types of constipation.
Ann. Surg., 92, 710 (1930)

- RECKLINGHAUSEN, F. Untersuchungen über die Spina bifida.
VON II. Über die Art und Entstehung der
 Spina bifida, ihre Beziehung zur
 Rückenmarks- und Darmspalte.
 Virchows Arch. path. Anat., 105, 296 (1886)
- RITCHIE, J. A., Motor activity of the sigmoid colon
ARDAN, G. M. und of humans. A combined study by intra-
TRUELOVE, S. C. luminal pressure recording and cine-
 radiography.
 Gastroenterology, 43, 642 (1962)
- SANSON erwähnt bei MERKEL, F.
- SCHABADASCH, A. Die Nerven der Harnblase des Hundes.
 J. Anat. Entwickl.-gesch., 86, 730 (1928)
- SCHÄRLI, A. F. Die angeborenen Mißbildungen des Rektums
 und Anus. Aktuelle Probleme in der
 Chirurgie.
 Hans Huber, Bern-Stuttgart-Wien (1971)
- SCHÄRLI, A. F. Funktionelle Untersuchungen beim Morbus
 HIRSCHSPRUNG.
 Pädiatr. und Pädol. Suppl., 2, 32 (1972)

- SCHÄRLI, A. F. Die Rolle der Manometrie für die Beurteilung anorektaler Funktionen im Kindesalter.
In: Pompino H. J.: Kinderchirurgie. Neue Wege in Diagnostik und Therapie. Urban & Schwarzenberg, München-Berlin-Wien (1974)
- SCHÄRLI, A. F. und KIESEWETTER, W. B. Ano-recto-sigmoid pressure studies as a quantitative evaluation of post-operative continence.
J. Pediat. Surg., 4, 694 (1969)
- SCHÄRLI, A. F. und KIESEWETTER, W. B. Defaecation and continence: some new concepts.
Dis. Colon Rectum, 13, 81 (1970)
- SCHMIDT, C. A. Distribution of vagus and sacral nerves to the large intestine.
Soc. Biol. Med. Proc., 30, 739 (1932-3).
- SCHNAUFER, L., TALBERT, J. L., HALLER, J. A., REID, F. und SCHUSTER, M. M. Differential sphincteric studies in the diagnosis of ano-rectal disorders of childhood.
J. Ped. Surg., 2, 538 (1967)

- SHERRINGTON, C. S. Notes on the arrangement of some
motor fibers in the lumbosacral plexus.
J. Physiol. (Lond.), 13, 672 (1892)
- SMITH, G. K. und
SMITH, E. D. Selection for treatment in spina bifida
cystica.
Brit. Med. J., 4, 189 (1973)
- STACH, W. Über die in der Dickdarmwand aszendie-
renden Nerven des Plexus pelvicus und
die Grenze der vagalen und sakralpara-
sympathischen Innervation.
Z. mikrosk.-anat. Forsch., 84, 65 (1971)
- STARCK, D. Embryologie.
Thieme Verlag, Stuttgart (1965)
- STELZNER, F. Die Hämorrhoiden und andere Krankheiten
des Corpus cavernosum recti und des
Analkanals.
Dtsch. med. Wschr., 88, 689 (1963)
- STELZNER, F. Kontinenz, Superkontinenz und In-
kontinenz im Anorektalbereich.
Dtsch. med. Wschr., 90, 2275 (1965)
- STELZNER, F. Die rektoanale Kontinenz.
Z. Kinderchir., 5, 227 (1967)

- STELZNER, F. Anorektale Erkrankungen, Einführung
und Pathophysiologie.
Langenbeck's Arch. Chir., 332, 405 (1972)
- STELZNER, F., Die Bedeutung des Sphincter ani in-
BAUMGARTEN, H. G. ternus für die Kontinenz und Super-
und kontinenz.
HOLSTEIN, A. F. Langenbeck's Arch. Chir., 336, 35 (1974)
- STEPHENS, F. D. Congenital imperforate rectum, recto-
urethral and rectovaginal fistulae.
Aust. N. Z. J. Surg., 22, 161 (1953)
- STEPHENS, F. D. Congenital malformations of the rectum,
anus and genitourinary tract. Part I.
Livingstone, London (1963)
- STOCHDORPH, O. Normale und pathologische Anatomie des
vegetativen Nervensystems.
In: Kaufmann, Lehrbuch der speziellen
Pathologie. Bd. II/2
Walter de Gruyter & Co., Berlin (1961)
- STOCHDORPH, O. Die Pathologie des vegetativen Nerven-
systems. In: Handbuch der Neurochirurgie.
VII/2
Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New-York
(1974)

- STONESIFER, G. L., The anatomy of the anorectum.
MURPHY, G. P. und Am. J. Surg., 100, 666 (1960)
LOMBARDO, C. R.
- STREETER, G. Developmental Horizons in Human
Embryos. Age Groups XI to XXII.
Embryology Reprint Vol II. Carneg.
Inst. Washlai Washington (1951)
- SYMINGTON, J. The rectum and anus.
J. Anat. and Physiol., 23, 106 (1889)
- TAGART, R. E. B. The anal canal and rectum. Their
varying relationship and its effect
on anal continence.
Dis. Colon Rectum, 9, 449 (1966)
- TAVERNER, D. und An electromyographic study of the
SMIDDY, F. G. normal function of the external anal
sphincter and pelvic diaphragm.
Dis. Colon Rect., 2, 153 (1959)
- TEMPLETON, R. D. Studies in motor activity of large
and LAWSON, H. intestine: Response to autonomic drugs.
Am. J. Physiol., 101, 511 (1932)
- TEXTER, E. C. Motility in the gastrointestinal tract.
J. Am. Med. Assoc., 184, 640 (1963)

- THOMPSON, P. The myology of the pelvic floor.
Mc. Corquodale, London 1899
- TOBON, F., Nonsurgical test for the diagnosis
REID, N. C., of Hirschsprung's disease.
TALBERT, J. L. und New Eng. J. Med., 278, 188 (1968)
SCHUSTER, M. M.
- TOBON, F. und Megacolon, special diagnostic and
SCHUSTER, M. M. therapeutic features.
John. Hopk. med. J., 135, 91 (1974)
- TSUCHIDA, Y., Radiographic anorectal function study
SATO, T. und in myelomeningocele.
ISHIDA, M. J. Ped. Surg., 7, 50 (1972)
- USTACH, TH. J., Electrophysiological aspects of
TOBON, F., human sphincter function.
HAMBRECHT, T., J. clin. Invest., 49, 41 (1970)
BASS, D. D. und
SCHUSTER, M. M.
- VARMA, K. K. und Neuromuscular reflexes of rectal
STEPHENS, D. continence.
Austr. and N. Z. J. Surg., 41, 3 (1972)
- WALDEYER, A. Anatomie des Menschen. Erster Teil.
Walter de Gruyter und Co. Berlin (1969)

- WANKLING, W. J., Basal electric activity in the anal
BROWN, B. H., canal in man.
COLLINS, C. D. Gut, 9, 457 (1968)
und DUTHIE, H. L.
- WARKANY, J., Myeloschisis and myelomeningocoele
WILSON, J. G. und produced experimentally in the rat.
GEIGER, J. F. J. comp. Neurol., 109, 35 (1958)
- WELLS, J. A., The motor innervation of the colon.
MERGER, T. H., Am. J. Physiol., 138, 83 (1942)
GRAY, J. S. und
IVY, A. C.
- WHITE, J. J., A Physiological rationale for the
SUZUKI, H., management of neurologic rectal
EL SHAFI, M., incontinence in children.
KUMAR, A. P. M., Pediatrics, 49, 888 (1972)
HALLER, J. A. und
SCHNAUFER, L.
- WHITROCK, R. M., Influence of the extrinsic nerves
TIECHE, H. L. und on intestinal motility.
SEEVERS, M. H. Am. J. Physiol., 155, 477 (1948)
- WILLIAMS, D. J. Paediatric Urology.
Butterworths, London (1968)

- WILSON, J. G., Effects of irradiation on
JORDAN, H. C. und embryonic development.
BRENT, R. L. Am. J. Anat., 92, 153 (1954)
- WRIGHT, R. D. und The secretion of the colon of the
FLOREY, H. W. cat - Section A: effects of nerve
 stimulation and certain drugs.
 Q. J. Exp. Physiol., 28, 207 (1938)
- YOUMANS, W. B. Innervation of the gastrointestinal
 tract. In: Handbook of Physiology.
 Alimentary Canal. Sect. 6. Vol. IV.
 Am. Physiol. Soc. Washington D. C. (1968)
- ZOLINA, E. I. Die Rolle des caudalen Parasympathicus
 bei der Innervation des Magen-Darm-
 kanals beim Menschen und bei ver-
 schiedenen Tieren.
 Byull. Trud. Ryazansk. Otdel. Vses.
 Obshch. Anat. Gistol. i. Embriol. 6,
 38 (1961)
 Referat in Exzerpta med. (Amst.) Sect. I
 16, 483 (1962)

12. Lebenslauf

Am 8. Jan. 1950 wurde ich, Irmgard Albertshofer, als drittes von fünf Kindern des Bauunternehmers Josef Albertshofer und dessen Ehefrau Therese, geb. Vielreicher in Geltendorf geboren.

Ab 1956 besuchte ich fünf Jahre die Volksschule in Geltendorf und neun Jahre den neusprachlichen Zweig des Dominikus-Zimmermann-Gymnasiums in Landsberg/Lech und beendete 1970 mit dem Abitur meine Schulbildung.

Mit dem Wintersemester 1970/71 begann ich mein Medizinstudium in München. Am Ende des zweiten Semesters, im Oktober 1971, absolvierte ich das Vorrhysikum, am Ende des fünften Semesters, im April 1973, das Physikum. Am 18. Februar 1977 habe ich an der Universität München die Ärztliche Prüfung bestanden.

Die Arbeiten für die vorliegende Dissertation habe ich im Frühjahr 1974 an der Kinderchirurgischen Universitätsklinik München unter der Leitung von Herrn Professor Dr. W. Ch. Hecker begonnen.

Seit 1. Juli 1977 bin ich in der chirurgischen Abteilung des Kreiskrankenhauses Fürstenfeldbruck als Medizinalassistent tätig.

